
COLL. REG. MED. LOND.
MDXVIII
Ο ΒΙΟC
ΤΕΧΝΗ
ΒΡΑΧΥC Η
ΔΕ
ΜΑΚΡΗ

94, HARLEY STREET, W.

TELEPHONE 2763 PADDINGTON.

For the Library
of
the Royal College
of
Physicians
of
London
with my compliments
George Pernet
London.

Le Lupus Érythémateux Aigu d'Emblée

ÉTUDE CLINIQUE

PAR

LE DOCTEUR GEORGE PERNET
De la Faculté de Médecine de Paris
Assistant de la Clinique des Maladies Cutanées, University College Hospital, Londres
Chargé de Conférences dermatologiques à la Policlinique
et au Collège des Gradués en Médecine de Londres
Ancien Pathologiste de l'Hôpital des Maladies Cutanées de Blackfriars, Londres
Membre de la Société Royale de Médecine de Londres, Section de Dermatologie
Membre correspondant de la Société Française de Dermatologie et de Syphiligraphie
etc. etc. etc.





L'HOSPITAL SAINT LOVIS EN 1620

PARIS
LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE
JULES ROUSSET
1, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 1
—
1908

DU MÊME AUTEUR

1893. — Le service anthropométrique à Paris. (*Medical Magazine.*)

1895. — L'étiologie du pemphigus aigu. (*Brit. Med. Jour. Londres.*)

1896. — Le pemphigus aigu : contribution à l'étude de l'étiologie des éruptions bulleuses aiguës. (En collaboration avec le Dr. W. Bulloch.) (*Brit. Jour. of Dermatology.* Vol. VIII.)

— Note sur le pemphigus de la conjonctive. (*Trans. dermatological Soc. of Great Britain and Ireland.*)

1897. — Notes historiques sur la splénectomie. (*Brit. Med. Jour.*)

— Zona à la suite d'extraction de dents. *Brit. Med. Jour.*

— Le pemphigus aigu. Note critique. (*Le Bulletin Médical.*)

— Le zona récidivant et son étiologie. (*Trans. Dermatological Soc. of Great Britain and Ireland.*)

1898. — Cent trente cas de Teigne étudiés à University College Hospital. (*Lancet.*)

1899. — La Descendance des Hérédo-syphilitiques. (*Brit. Jour. of. Dermatology.*)

— Les Eruptions bulleuses. Medical Society University College. (*Scalpel.*)

1900. — La localisation extra et intra-cellulaire du Bacille de la Lèpre. (*Trans. Pathological Society of London*, vol. XII.)

1900. — Carcinomes multiples de la Peau (en collaboration avec le Dr Allworthy de Belfast). (*Brit. Jour. of. Dermatology*, vol. XII).

— Le Diagnostic différentiel des exanthèmes syphilitiques et non-syphilitiques Conférence faite à la Medical Society University College. (*Scalpel.*)

— Les Parasites animaux de la Peau. Leçon clinique. (*Clinical Journal.*)

— Les Exanthèmes syphilitiques. Leçon clinique. (*Clinical Journal.*)

1901. — Les maladies des Ongles. (*Encyclopædia Medica*, vol. VIII.)

— Epithéliome à la suite de Kératose arsénicale (en collaboration avec le Dr H. Radcliffe-Crocker). Brit. Med. Association, Cheltenham. (*Brit. Med. Jour.*)

— La Phthiriase. (*Encyclopædia Medica*, vol. IX.)

— La Gale. (*Encyclopædia Medica*, vol. X.)

— Epidémie familiale d'Impétigo contagieux bulleux à la suite de Phthiriase. (*Trans. Society for Study of Disease in Children*).

1902. — Histologie du Lupus Vulgaire traité par les Rayons X. Brit. Med. Association, Manchester. (*Brit. Med. Jour.*)

— Histologie des tumeurs du Xeroderma pigmentosum Brit. Med. Association, Manchester. (*Brit. Med. Jour.*)

— Traitement du Lupus Vulgaire par la Tuberculine T. R. a University College Hospital. En collaboration avec le Dr H. Radcliffe-Crocker. Brit. Med. Association, Manchester. (*Brit. Med. Jour.*)

— Sarcomes cutanés multiples congénitaux. (*Trans. Pathological Society of London*, vol. LIII.)

— La Lèpre et la Kératodermie symétrique. (*Brit. Med. Jour. Lèpra.*)

1902. — Les Rashs et les complications de la vaccination. Conférence faite à la Medical Society University College. (*Lancet.*)

— La Teigne. (*Encyclopædia Medica.* vol. IX.)

— Les Tumeurs de la Peau. (*Encyclopædia Medica.* vol. XII.)

— Les Lois sur les lépreux aux Indes, (*Lepra*, vol. II, p. 19.)

1903. — La Lèpre : Revue générale de la Question. (*Quarterly Review*, n° 394.)

— Les Exanthèmes médicamenteux. Conférence faite à la Canning Town Medical Society. (*Brit. Med. Jour.* vol. I.)

— Une note sur le nombre des Léproseries au moyen âge. (*Lepra*, vol. III.)

1904. — Rapport sur La Lèpre dans l'Empire britannique. Congrès international de Dermatologie 1904. (*Transactions*, vol. I, p 16 et 81.)

— Un cas de syphilis secondaire avec complications oculaires graves (*Berliner Klin. Wochensch.* n° 37.)

— L'antiquité de l'Achondroplasie. (*Brit. Jour. of Children's Diseases.* n° 1.)

— Incubation polongée de la Blennorrhagie. (*Derm. Zeitsch.* XI.)

— Le Pemphigus végétant et le Bacille pyocyanique. (Brit. Med. Association, Oxford). (*Brit. Med Jour.*)

— Ouvrage sur le Diagnostic différentiel des affections cutanées syphilitiques et non-syphilitiques, 219 pages.

1905. — La Syphilis et les Assurances sur la vie. (Contribution to Life Assurance Medical Officers Association. *Transactions*, 1905. p. 280 285.)

1906. — Partie Française de la Nomenclature Officielle des Maladies, publiée par le Collège Royal des Médecins de Londres pour le Gouvernement Anglais.

— Les Applications thérapeutiques de la Lumière. (*Quarterly Review*, n 406.)

— Le traitement de certaines maladies cutanées par l'emploi opsonien de vaccins. (En collaboration avec le Dr Bunch). (*Birt. Jour. of Dermatology*).

— Infiltrations du cuir chevelu dans la Lèpre. (*Lepra*, vol. VI, p. 139.)

1907. — Le traitement de la Syphilis surtout au point de vue des injections intra-musculaires. (Conférence faite à la Hampstead Medical Society, Londres. (*Birt. Med. Jour.*)

— Les éruptions hémorragiques. (*West London Medical Journal*. Conférence faite devant la London Medico-Chirurgical Society.)

1907. — La Syphilis et la Maladie de Friedreich. (*The Medical Press.*)

— Histologie d'un cas de Nævi cystepitheliomatosi disseminati (Lymphangioma tuberosum of Kaposi. Hidradénomes éruptifs, Jacquet et Darier(. (*Brit. Jour. of Dermatology.*)

— Les Préservatifs de la Syphilis à travers les âges. (*Annales des Maladies vénériennes.*)

— L'Enseignement de la Médecine légale à Paris et à Londres. (*Transactions of the medico-legal Society of London.*)

1908. — La Syphilis congénitale. (*The Brit. Jour. of Children's Diseases.*)

TABLE DES MATIÈRES

A LA MÉMOIRE DE MES PARENTS

Le Lupus érythémateux aigu d'emblée

INTRODUCTION

Le lupus érythémateux peut se présenter sous des aspects bien divers, d'où la synonymie fournie, qui a été créée depuis Cazenave en 1851, synonymie sur laquelle du reste (1) il est inutile d'insister.

Mais à côté des formes usuelles et courantes, bien connues, telles que le lupus érythémateux fixe, le lupus érythémateux centrifuge symétrique, c'est-à-dire chroniques, il y a des formes subaiguës, et surtout aiguës, avec phénomènes généraux graves. Parmi ces dernières, les cas aigus qui se développent à la suite d'états chroniques, et sont associés à l'albuminurie, ont été souvent décrits, et sont tombés dans le domaine dermatologique. D'autres formes au contraire sont beaucoup moins connues à cause de leur rareté, telles que les formes aiguës exanthématiques, disséminées, graves, qui se déclarent soit chez des malades déjà porteurs de lésions discoïdes, symétriques, soit chez des individus n'ayant jusque-là présenté aucun signe de

lupus érythémateux, et sur lesquelles Kaposi a été le premier à appeler l'attention en 1872.

C'est cette dernière de ces deux formes qui fait l'objet de notre étude, car ce sont ces cas insolites qui peuvent être méconnus dans leurs premières phases, donner le change, comme il ressortira dans ce travail, et faire ainsi perdre du temps précieux au point de vue de la conservation de la vie du malade. Comme le titre de notre thèse l'indique, nous avons appelé cette forme, si rarement observée, lupus érythémateux aigu d'*emblée*, afin de bien fixer sa catégorie et son mode de développement. Pour nous ce type d'emblée se trouve à l'autre bout d'un enchaînement qui commence par la forme chronique.

Après un aperçu historique de la question, nous commencerons ce travail par la description du cas étudié par nous à University College Hospital, Londres, dans le service du Dr Radcliffe-Crocker, avec lequel nous avons eu le plaisir de collaborer et de travailler depuis 1892. Nous saisissons cette occasion pour lui témoigner nos sincères remerciements d'avoir si obligeamment placé le matériel de son service à notre disposition.

Cette description sera suivie des cas que nous avons pu trouver çà et là de cette affection rare, et que nous soumettrons à une analyse critique et comparative, afin de chercher à nous orienter dans la question du diagnostic précoce, de l'étiologie, et surtout du traitement, car l'art de la médecine consiste à soulager et guérir les malades qui se confient à nos soins.

Avant de clore ces quelques mots d'introduction, nous désirons adresser tous nos remerciements à M. le profes-

seur Gaucher, qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, et qui n'a cessé de nous donner des témoignages de son amitié. Nous remercions aussi M. le Doyen de la Faculté de Médecine de Paris, M. le professeur Landouzy, de sa sympathique bienveillance ; M. le professeur Fournier, dont nous avons suivi les leçons en 1891 à l'hôpital Saint-Louis avec tant de profit ; nos amis de France, dont l'estime nous est précieuse.

CHAPITRE PREMIER

Aperçu Historique

Comme nous l'avons déjà dit, c'est Kaposi qui, le premier, a décrit la forme aiguë dont nous nous occupons ici. Dans son travail de 1872 (2), il reconnaît deux formes de lupus érythémateux : 1° *Lupus erythematosus discoïdes ;* 2° *Lupus erythematosus discretus et aggregatus.*

Il ajoute que cette deuxième forme peut se présenter avec une marche plus ou moins chronique, mais qu'elle revêt le plus souvent l'aspect d'une éruption généralisée, même universelle, aiguë ou subaiguë, accompagnée de symptômes fébriles, soit dès l'origine, soit à la suite d'un lupus érythémateux déjà existant.

C'est le premier de ces deux aspects que nous avons dénommé d'emblée, le mot français si expressif, qui donne une idée nette et immédiate de ce dont il s'agit, et qui a été employé avec succès dans le cas d'une des formes du mycosis fungoïde. Cette forme du lupus érythémateux, comme l'a bien observé Kaposi, peut aussi s'accompagner de symptômes généraux, quelquefois peu marqués, mais

qui sont le plus souvent intenses, graves, et pouvant se terminer par la mort.

Nous n'insistons pas plus longuement pour le moment, sur la description détaillée que donne Kaposi, car nous pensons que la lecture des dix cas que nous avons pu réunir donnera une idée plus exacte du tableau clinique de cette grave et rare affection, ainsi que de ses diverses péripéties et de ses multiples faces. Nous reviendrons du reste sur les détails dans les chapitres traitant de la symptomatologie et du diagnostic, mais il est utile d'insister sur la nécessité de ne pas se faire une conception étroite de cette forme aiguë ; il ne faut pas chercher à la confiner dans un cercle trop rigide et fixe. Dans toutes les maladies, à côté des formes typiques, il y en a d'atypiques, de frustes, d'insolites. C'est le cas ici.

Dans son travail, Kaposi consigne onze observations, mais deux seulement rentrent dans la catégorie que nous étudions dans ce travail. Dans notre analyse, nous nous servirons cependant d'un troisième cas, qui relie la forme aiguë d'emblée à la forme discoïde du lupus érythémateux.

Plus tard, en 1890, Kaposi observe un nouveau cas (3), c'est-à-dire dix-huit ans après son travail sur la question.

Nous remarquerons que dans la recherche des cas rentrant dans le type aigu d'emblée, nous avons dû prendre connaissance d'un grand nombre de travaux et d'observations (1), car dans les études faites jusqu'ici, le triage des

1. En passant, le cas de Stern, si souvent cité (*Beitrag zum*

cas d'emblée qui nous intéressent particulièrement n'a jamais été fait. Ce travail est donc le premier d'ensemble qui mette la question au point.

Nous arrivons à la monographie si originale de Boeck sur les exanthèmes de la tuberculose de 1898 et dans laquelle nous trouvons un cas datant de 1884 (**4**).

Franz Koch en 1896 (**5**) en publie un autre qui prête cependant à controverse à la Société dermatologique de Berlin, mais qui, d'après nous, doit rentrer dans la catégorie qui nous occupe. Nous examinerons sous la rubrique « diagnostic » le pour et le contre du diagnostic différentiel.

Puis viennent deux observations de Jadassohn, dont les détails se trouvent dans la dissertation (1903) d'un de ses élèves, Voirol (**6**).

Deux autres cas dont nous avons à parler sont anglais : l'un observé en 1906 par le D[r] Sydney Short (**7**) de Birmingham, et l'autre en 1907, inédit, par le D[r] Douglas Heath, également de Birmingham.

Quant au cas que nous avons nous-même observé en 1907 à Londres et qui fait la base de notre thèse, il est inédit, les détails cliniques étant publiés ici pour la première fois.

Nous désirons faire remarquer que sur les dix observations que nous avons réunies, notre malade est le seul du

---

lupus erythematosus acutus. Wiener Med. Wochensch., 1876, XXVI, p. 935), n'est pas, à notre avis, un exemple de lupus érythémateux aigu. Nous avons lu attentivement cette observation.

sexe masculin, toutes les autres se rapportant à des femmes.

Si nous nous reportons aux traités de dermatologie, nous trouvons que les auteurs parlent bien d'une forme exanthématique *aiguë* grave, mais leur description paraît en général basée sur le travail de Kaposi, ou se rapporter aux cas associés à l'albuminurie.

Besnier (1891), dans ses admirables notes de la traduction du *Traité* de Kaposi (8), en parlant des variétés du lupus exanthématique généralisé, décrit : « Une forme aiguë, galopante, infectieuse, maligne, menant, avec ou sans rémissions, à la terminaison funeste, avec lésions pulmonaires tuberculeuses, néphrite albumineuse, etc. Dans ces formes malignes, l'affection peut encore présenter des rémissions assez prononcées pour faire prendre le change ; mais des poussées nouvelles se manifestent ; des stases circulatoires considérables apparaissent aux extrémités, qui sont dans un véritable état d'asphyxie locale ; des complications pulmonaires, cardiaques et rénales, se manifestent, et la mort survient rapidement.

« Cette même forme morbide peut être observée, au contraire, avec une marche lente chronique, et se prolonger pendant d'assez longues périodes. Une des infirmières de l'hôpital Saint-Louis est dans cet état depuis plusieurs années, faisant son service malgré des congestions bronchiques fréquentes, ayant de l'œdème des membres inférieurs, et une albuminurie considérable, Elle n'a jamais voulu consentir à accepter un lit d'hôpital, et à se considérer comme malade.

« Nous n'avons observé ces formes morbides que chez la femme adulte (vingt-cinq à trente-cinq ans). »

Si nous avons fait cette citation, c'est afin de faire remarquer que les cas visés par Besnier ne paraissent pas, pour nous, rentrer dans la catégorie de notre lupus érythémateux aigu d'emblée.

Dans ses leçons publiées en 1895, le professeur Gaucher dit en parlant du lupus érythémateux (**9**) :

« La forme aiguë est d'une gravité mortelle ; elle a une évolution rapide, et présente toutes les allures des pyrexies infectieuses exanthématiques. » L'auteur ajoute que la température peut être élevée, atteignant 40 degrés pendant toute l'évolution de la maladie, avec douleurs articulaires, épanchements, etc. Il peut aussi se produire des congestions pulmonaires plus ou moins intenses ; de l'albuminurie ; et quelquefois des poussées de tuberculose aiguë.

Hallopeau et Leredde, dans leur *Traité pratique de Dermatologie* (1900), donnent la description suivante de la forme aiguë disséminée pseudo-exanthématique (**10**) :

« Elle est de beaucoup la plus rare ; décrite pour la première fois par Kaposi, elle a été depuis lors observée *maintes fois*, particulièrement par E. Besnier et par l'un de nous (Hallopeau) ; elle peut survenir chez les individus atteints du lupus érythémateux chronique. Elle débute par l'apparition, le plus souvent au visage, de taches lenticulaires qui rapidement s'étendent excentriquement et atteignent plusieurs centimètres de diamètre ; disséminées sans ordre sur la région, elles sont d'un rouge vif, très légèrement saillantes ; au début, elles peuvent être très prurigineuses. Bientôt les plaques éruptives, continuant à gran-

dir, deviennent par places confluentes. La plus grande partie du visage peut se trouver ainsi progressivement envahie : le cuir chevelu peut l'être également, et l'on constate alors que les cheveux deviennent plus grêles et tombent par places. L'éruption atteint simultanément ou successivement le tronc et les membres : elle est toujours constituée par des taches érythémateuses à progression excentrique, ne dépassant pas au début les dimensions d'un grain de chènevis pour atteindre en quelques jours celles d'une pièce de cinq francs et, par exception, de la paume de la main. Leur partie centrale est d'abord plus sombre : plus tard, elle pâlit et s'affaisse en même temps qu'il se forme un relief périphérique. Il peut se produire, dans l'aire de ces plaques, des vésicules, des bulles et des ecchymoses. Il se fait rapidement une desquamation furfuracée, qui commence par le centre de chaque plaque, au niveau duquel les téguments peuvent se trouver infiltrés et épaissis. Dans un cas, Koch a vu, à l'avant-bras et aux extrémités digitales, survenir secondairement des ulcérations qui se sont étendues jusqu'aux muscles.

« Les sièges de prédilection de cette éruption sont le visage et les mains. La face peut être intéressée dans la plus grande partie de son étendue ; il y reste cependant presque toujours des parties saines ; c'est ainsi que le pourtour des narines et le pli mentonnier peuvent demeurer indemnes. Sur le cuir chevelu, l'éruption est habituellement plus disséminée sous forme de plaques irrégulièrement circulaires. Au cou, les plaques confluentes peuvent former comme une cravate et descendre au devant du thorax. Nous les avons vues, ainsi que Besnier, en occuper

toute la partie supérieure et descendre entre les seins. Sur les autres parties du tronc, ces altérations sont plus disséminées. Les membres peuvent être envahis dans toute leur hauteur, mais c'est à leurs extrémités que l'éruption est d'ordinaire la plus confluente ; les faces palmaires et dorsales des mains présentent de nombreuses plaques éruptives, que l'on retrouve également sur le dos des poignets ; elles sont moins abondantes sur les faces plantaires des orteils.

« L'éruption procède par poussées successives qui peuvent s'accompagner d'une réaction fébrile intense, généralement rémittente. Les plaques éruptives passent par diverses phases : leur vive coloration initiale devient plus sombre dans leur partie centrale, puis elle s'atténue progressivement, tout en prenant une teinte livide ; elle peut devenir ecchymotique ; la dépression centrale aboutit parfois à la formation d'une petite cicatrice très superficielle.

« D'autres éléments éruptifs peuvent apparaître en même temps que les précédents. Ce sont, tantôt des papules grosses comme des grains de chènevis et disposées en séries linéaires, tantôt des plaques ortiées ; les ganglions sont tuméfiés,

« Les poussées successives s'accompagnent de vives sensations prurigineuses ; elles peuvent se renouveler pendant *plus d'une année*.

« On a vu se produire dans les parties ainsi successivement envahies, un certain degré de sclérose dermique, particulièrement aux extrémités digitales. Les téguments ne peuvent plus alors être plissés que difficilement sur les parties saines.

« Parfois, les plaques anciennes ne sont plus représentées que par des macules brunâtres, parsemées de points décolorés.

« Cette éruption s'accompagne, dans quelques cas, de phénomènes très prononcés d'asphyxie locale ; on l'a vue également se compliquer d'arthropathies.

« Des plaques de lupus érythémateux *chronique* peuvent se développer aux lieux et place des précédentes et persister après leur disparition.

« La forme aiguë peut prendre un caractère des plus graves, s'accompagner de tuberculose pulmonaire, de néphrite albumineuse, d'adynamie, et entraîner la mort en quelques semaines ; si le sujet résiste il peut demeurer albuminurique (Besnier).

« On a vu cette forme maligne envahir toute la face en simulant un érysipèle (érysipèle perstans de Kaposi).

« Les adénopathies du voisinage atteignent parfois des dimensions considérables et deviennent nettement tuberculeuses. »

Nous avons tenu à donner la citation complète, afin que l'on puisse comparer cette description avec les détails des dix cas de la forme d'emblée.

Dans la description d'Hallopeau et de Leredde nous avons souligné quelques passages qui démontrent nettement que la forme aiguë dont ils parlent en disant qu'ils l'ont « maintes fois observée » ne peut pas être la forme d'emblée, car celle-ci est des plus rares, puisque nous n'avons pu, malgré nos recherches, rassembler plus de dix cas. Lorsqu'ils disent plus loin que les poussées peuvent se renouveler pendant plus d'une année, ce sont des cas qui rentrent évi-

demment dans une toute autre catégorie, car neuf fois sur les dix observations d'emblée, la mort ne s'est pas fait longtemps attendre. De plus les mêmes auteurs font remarquer que des plaques de lupus érythémateux chronique peuvent se développer à la suite. En définitive, leur description est une description synthétique de diverses formes. Notre but, au contraire, est de faire la dissociation de ce groupe quelque peu hétérogène, et d'en séparer la forme aiguë d'emblée, qui, en pratique, peut être déroutante au premier abord, comme on le verra plus loin. Nous voulons faire jusqu'à un certain point pour le lupus érythémateux aigu ce que nous avons fait pour le groupe disparate du pemphigus en en séparant une forme infectieuse grave, fébrile, accompagnée de poussées éruptives bulleuses, chez les bouchers et autres manieurs de produits animaux (**11**).

De plus, pour revenir à ce que dit Hallopeau en parlant de la forme aiguë disséminée pseudo-exanthématique du lupus érythémateux : « Elle a été maintes fois observée, particulièrement par E. Besnier, et par l'un de nous (Hallopeau) », nous avons pris connaissance de l'observation à laquelle il renvoie (**12**). Ce cas, quoique du plus grand intérêt, ne rentre pas dans la catégorie d'emblée que nous étudions. Dans la discussion qui a suivi la présentation de la malade d'Hallopeau, qui fait le sujet de cette observation, Besnier a pris la parole et s'est exprimé de la façon suivante :

« C'est bien là, comme le dit M. Hallopeau, un cas de lupus érythémateux à variété exanthématique. Comme dans les autres variétés de lupus, il peut y avoir dans ces

cas des terminaisons variables. C'est ainsi qu'il y a des formes malignes avec généralisation au poumon, aux reins, entraînant l'albuminurie et la mort ; les formes suppuratives laissant des cicatrices, etc. »

Malgré nos recherches cependant, nous n'avons pu trouver de cas à formes malignes dont parlent Besnier, ainsi que Hallopeau, rentrant dans le cadre de notre présente étude.

En 1902, dans la belle monographie de Lenglet sur le lupus érythémateux de « La Pratique Dermatologique » (13), et sur laquelle nous aurons du reste l'occasion de revenir, la forme qui nous occupe n'est pas détachée d'une façon spéciale de la description synthétique générale. Ainsi en parlant de la forme aiguë du lupus exanthématique généralisé, l'auteur dit :

« Le lupus érythémateux, disséminé et généralisé, évolue avec ou sans symptômes généraux, et leur présence ou leur absence justifie, semble-t-il, sa division en un type aigu et en un type subaigu.

« Le type aigu correspond à celui qu'a le premier décrit Kaposi en 1872.

« Il se produit d'ordinaire chez des femmes ou des jeunes filles déjà atteintes auparavant de lupus érythémateux de la face : dans quelques cas, le vespertilio se manifeste en même temps que l'éruption du corps. »

Lenglet donne alors la description synthétique habituelle des cas aigus en bloc telle qu'elle ressort du travail de Kaposi, mais il ne cite pas d'observations françaises de la forme d'emblée.

Il insiste seulement d'une façon toute spéciale sur les arthropathies. Puis il se résume de la façon suivante :

« Les formes aiguës sont caractérisées par l'adjonction au processus cutané d'accidents généraux violents, d'arthropathies, d'accidents pulmonaires, de purpura, de poussées érysipélateuses, d'albuminurie, la température atteignant 39 et 40 degrés. »

Ces citations nous font l'impression que la forme d'emblée, telle que nous allons la développer, ne fait pas partie de son expérience personnelle, ce qui n'est pas étonnant vu sa grande rareté. Un cas comme le nôtre, avec ses péripéties dramatiques, ne peut manquer de frapper l'esprit, et une fois observés, ces cas ne sont pas de ceux qu'on puisse oublier.

En Angleterre, la forme d'emblée n'a pas attiré l'attention d'une façon spéciale. Si nous nous reportons au traité si complet et si soigné de Radcliffe-Crocker (**14**), nous trouvons une très bonne description générale des cas aigus publiés par Kaposi, ainsi que des faits relatifs à la forme aiguë associée à l'albuminurie, faits qui ne rentrent pas dans le cadre que nous nous sommes tracé, mais ici non plus le lupus érythémateux aigu d'emblée n'est mis en relief.

Pye-Smith, qui s'est occupé de médecine générale, ainsi que de dermatologie, pendant de longues années à Guy's Hospital, Londres, dont il est médecin émérite, et qui a de plus suivi dans le temps la clinique d'Hebra à Vienne, dit n'avoir vu qu'un seul cas du lupus érythémateux disséminé aigu de Kaposi chez une malade de Cavafy à Saint George's Hospital (**15**). Les détails complets de ce cas de Cavafy

ne paraissent pas avoir été publiés, et nous avons essayé en vain d'en obtenir les notes originales dans les Archives de Saint George's Hospital. Mais même si cette observation rentrait dans notre catégorie, nous pensons que les dix cas que nous avons réunis suffisent amplement à nous fixer sur le type de cette affection grave. Voici du reste les quelques mots consacrés au cas de Cavafy par Pye-Smith.

« Femme de trente à quarante ans. Les lésions occupaient non seulement la face, la tête, et le cou, mais aussi la plus grande partie du dos et du tronc. Les apparences étaient celles de l'érythème d'aspect plus ou moins circiné. Il y avait de la cicatrisation non douteuse. La malade a succombé à la pneumonie. »

Le fait qu'il y avait de la cicatrisation « non douteuse », nous porte à penser que ce cas ne rentrait probablement pas dans notre forme d'emblée.

De plus, Pye-Smith parle de deux cas de lupus érythémateux disséminé aigu observés par Boeck en Norvège, mais cela doit être une erreur, car Boeck lui-même, dans un travail sur les tuberculides, présenté au Congrès de Paris en 1900 (**16**), dit qu'il n'a vu et décrit qu'un seul cas de la forme aiguë, disséminée, de Kaposi, du lupus érythémateux, très rare ajoute-t-il, circonstance qu'il a bien voulu nous confirmer par lettre. C'est le cas numéro 4 de notre série.

Nous pouvons en dire autant pour les traités américains de Stelwagon (**17**), de Hyde et Montgomery (**18**), de Pusey (**19**), où nous trouvons des détails généraux à propos du lupus érythémateux aigu, reproduisant toujours la

symptomatologie de Kaposi publiée en 1872, mais dont il faut remarquer que deux seulement des onze observations rentrent dans l'objet de notre travail d'ensemble.

Il faut en arriver à la belle étude de Jadassohn (1904) (**20**) sur le lupus érythémateux pour trouver une discussion plus complète du lupus érythémateux aigu, et dans laquelle il distingue, dans sa classification, les cas de Kaposi, aigus, sans lupus érythémateux chronique discoïde précédent, forme qu'il désigne sous le nom de *reiner Lupus erythematodes acutus Kaposi*. Mais après un examen critique, approfondi du reste, des cas de lupus érythémateux aigu de diverses sortes qu'il a pu réunir, et englobant notre forme d'emblée, Jadassohn fait une description synthétique reposant toujours sur celle donnée par Kaposi, surtout dans la cinquième édition de ses leçons, à laquelle du reste Jadassohn renvoie, et où l'auteur viennois décrit le *Lupus erythematodes disseminatus et aggregatus* sous deux formes : sans symptômes généraux graves, et avec symptômes généraux graves. Nous avons sous la main la quatrième édition des *Vorlesungen* de Kaposi, qui nous confirme dans cette opinion.

Nous pensons donc, après cet aperçu, avoir démontré que la forme désignée par nous, forme aiguë d'emblée, n'avait jamais été traitée à part comme elle le méritait.

CHAPITRE II

Observations

Dans ce chapitre nous passerons en revue dix cas d'une façon aussi détaillée et complète que possible, en commençant par notre observation personnelle, suivie de neuf autres publiées depuis 1872.

OBSERVATION I (Personnelle)

Le malade, William R..., charretier, âgé de vingt ans, se présente le 9 avril 1907 à la clinique des maladies cutanées de University College Hospital (n° 284, 1907). Sa maladie date de six semaines, et a débuté au niveau du nez, pour s'étendre ensuite à la face. Au moment où on le voit pour la première fois toute la face est prise. Elle est rouge, bouffie, œdémateuse et recouverte çà et là de lésions croûteuses. Les oreilles sont entamées, suintantes et recouvertes de croûtes. Le tout ressemble à un eczéma aigu de la face chez un individu dont le travail l'expose aux intempéries de climat et au vent. La langue est très empâtée; il existe de la constipation. Il est traité au point de vue d'eczéma aigu impétigineux par une application hui-

leuse à la calamine et une pommade à l'iodoforme. A l'intérieur on lui ordonne une potion au sulfate de magnésie pour déblayer les *primæ viæ* et nettoyer la langue.

A la suite de ce traitement, le malade s'améliore rapidement. Les croûtes disparaissent pour la plus grande part, mais la rougeur de la face persiste. Nous remarquons que la rougeur pique dans le violet, et nous nous demandons si c'est bien un eczéma auquel nous avons affaire.

Quelques jours plus tard, des lésions dans le genre de celles de l'*érythème iris* apparaissent aux paumes des mains.

Le 21 mai 1907 le malade va mieux, et l'aspect de la face se modifie comme suit (Pernet):

« Elle est uniformément d'un rouge violacé, à l'exception d'un petit coin de peau saine à la partie interne des orbites. Au-dessous de la lèvre inférieure il existe une bandelette indemne d'environ 2 centimètres et demi de long sur près de 1 centimètre de large. Dans ces endroits la peau saine tranche franchement sur le fond rouge violacé, qui se termine de son côté d'une façon linéaire, marginée, abrupte. Au niveau de la ligne supérieure de démarcation de la muqueuse de la lèvre supérieure. il y a un liseré très rouge (hémorragique et sous-muqueux) ; il en est de même en certains points de la ligne de démarcation de la lèvre inférieure.

« Presque partout la face présente un aspect finement squameux et croûtelleux, mais il est plus prononcé au bout du nez.

« Les oreilles sont devenues plus pâles, mais les squames y sont plus abondantes que sur la figure même.

« L'état érythémateux s'étend en nappe au-dessous du menton à une distance de 3 centimètres, sur les côtés du cou à 5 cen-

timètres et derrière les oreilles à 3 centimètres, très symétriquement, les bords étant nettement délimités, à l'exception d'un point ou deux où se trouvent quelques papules rougeâtres. Sur le front, la peau est uniformément d'un rouge piquant dans le violet jusqu'à près de 3 centimètres au-dessus des arcades sourcilières ; au-dessus de cette ligne l'érythème est plus diffus, présentant des îlots de peau saine. Aux tempes, des deux côtés, l'érythème empiète sur le cuir chevelu de 3 ou 4 centimètres au-dessus des oreilles. En un mot un masque presque complet, symétrique, et nettement délimité, tranchant sur les lèvres, dont les parties muqueuses sont très pâles.

« Toute la face est plus ou moins rouge, tuméfiée, œdémateuse.

« Au niveau des mains, l'éruption est en état de décroissance, mais maintenant il existe des lésions érythémateuses de la grandeur de l'ongle sur la partie dorsale de toutes les phalanges, et quelques-unes sur le dos des mains. Quant aux paumes, elles sont pâles, excepté çà et là, où l'on trouve des apparences d'atrophie très superficielle, et dans ces points la couleur de la peau a un ton piquant légèrement dans le rouge violacé.

« Sur les bords cubitaux des poignets, se trouvent des lésions circulaires, au niveau desquelles l'épiderme est partiellement dénudé.

« Les deux mains ont à peu près le même aspect, mais les lésions sont plus nombreuses et mieux dessinées à gauche.

« Nous constatons à ce moment une simple trace d'albumine dans l'urine.

« Le diagnostic de lupus érythémateux est posé. » (Pernet.)

On ordonne au malade, qui va mieux et se soigne chez lui,

de la salicine à raison de 1 gramme en potion, trois fois par jour après les repas. Il faut remarquer que la face est toujours plus ou moins rouge et bouffie, n'ayant pas repris un état normal, c'est-à-dire comparable aux parties adjacentes restées indemnes.

30 mai. — Le malade revient avec une poussée très aiguë, la face étant très tuméfiée ; et comme il présente des symptômes indiquant un état septicémique, il est admis à l'hôpital (nº 1452 du registre).

L'interne de service, M. J. Norman Glaister, rédige les notes suivantes à partir de cette date : La face et les oreilles sont entièrement recouvertes de croûtes. Le malade se plaint de douleur lorsqu'il fait des mouvements faciaux et se sent très faible.

Sa mère, qui l'accompagne à son entrée, dit que le malade n'a jamais été solide et qu'il s'enrhumait facilement, mais qu'il n'a jamais rien eu du côté de la peau avant de s'être présenté cinq ou six semaines auparavant à la clinique dermatologique. Elle est d'avis que son état général a été de plus en plus faible depuis lors.

Le malade a eu la fièvre typhoïde. Rien dans la famille au point de vue de maladies cutanées ou de la tuberculose.

Quant au malade lui-même, la face, les oreilles et le cou sont rouges, enflammés, et présentent de nombreuses croûtes brunâtres (et ce qu'il faut noter, sur les mêmes régions déjà délimitées et décrites par nous lors de l'éruption primitive, Pernet). La bouche est très desséchée, et la langue, le palais et l'isthme de la gorge sont recouverts d'amas brunâtres. Les narines et les méats des oreilles sont remplis de croûtes adhérentes qu'il est difficile d'enlever ; le dégagement soigneux de

ces orifices est douloureux et ils saignent facilement. En même temps il existe un écoulement aux méats auditifs.

Le corps entier est dans un état de trépidation générale, ressemblant jusqu'à un certain point à un frisson pyrétique, mais au contraire de celui-ci il est constant. Ce tremblement s'aggrave lorsque le malade devient agité. Il se plaint surtout de la sécheresse de la bouche.

Sur les parties dorsales des doigts et des orteils, il y a des éléments éruptifs typiques du lupus érythémateux ; mais aux paumes des mains et aux plantes des pieds, ainsi que sur les poignets, les éléments sont frustes (note de Pernet).

Le soir (7 heures) de son entrée à l'hôpital, la température du malade était de 103 degrés Fahrenheit(1)(39.45 degrés Centigrade), son pouls de 112, et le nombre de ses respirations 28. Plus tard, à 11 heures, la température atteignait 104 degrés Fahrenheit (40 degrés Centigrade), le pouls 128, et les respirations 36.

1er juin 1907. — La face et la bouche vont mieux ; les narines sont encore obstruées. Un peu de diarrhée.

A 3 heures de l'après-midi : Température 104°4 Fahrenheit. (40°25 Centigrade), pouls 120, respiration 28.

2 juin. — Se sent mieux. La langue est sèche, avec amas brunâtres. Du mucus dans le pharynx.

---

1. En Angleterre nous prenons ordinairement la température dans la bouche. Il serait à désirer qu'on remplace le Fahrenheit par le Centigrade, d'autant plus que dans nos laboratoires scientifiques on se sert du thermomètre centigrade exclusivement. Il suffit de rappeler ici que le 0 degré Centigrade correspond à 32 degrés Fahrenheit et 100 degrés Centigrade à 212 degrés Fahrenheit.

Température 98°8 Fahrenheit (37°1 Centigrade) à 10 heures du soir. A 11 heures, le malade sort de son lit, délire. A 11 h. 1/2, confusion mentale, frisson ; le pouls est petit et faible. Température 99° Fahrenheit (37°2 Centigrade). La bouche est humide ; les muqueuses présentant un excès de mucus. Rien au thorax (cœur, poumons).

3 juin. — La bouche et la face s'améliorent, mais il y a toujours une certaine rougeur et de l'œdème (Peruet). La température du matin, à 7 heures, est tombée à 98°8 Fahrenheit (37°1 Centigrade), pouls 112, respiration 24. Mais le soir, le thermomètre indique 101°8 Fahrenheit (38°75 Centigrade).

L'index tuberculo-opsonien (réaction au bacille de Koch), pris par le docteur Bunch, est 0,92, très peu au-dessous de la normale = 1 (V. Etiologie).

4 juin. — Le malade dit qu'il se sent beaucoup mieux. Mais qu'on lui a jeté des briques pendant la nuit, et que les crocodiles l'ont effrayé. Il croit peut-être avoir rêvé.

La température tombe à 99°2 Fahrenheit (37°3 Centigrade), pour remonter le soir à 101°6 Fahrenheit (38°65 Centigrade).

Index tuberculo-opsonien : 0,96.

5 juin. — Index tuberculo-opsonien : 0,9.

6 juin. — Narines dégagées. L'écoulement aux oreilles continue malgré les soins donnés. La langue est recouverte d'un enduit brunâtre, mais la bouche va de mieux en mieux. Pas de délire. La température atteint 102 degrés Fahrenheit (38°9 Centigrade) le soir, le pouls varie de 112 à 120, et les respiration de 26 à 28.

10 juin. — La température tombe à 98°8 Fahrenheit (37°1 Centigrade) le soir.

L'urine présente une simple trace d'albumine.

L'index staphylococco-opsonien = 0,71 (Bunch).

12 juin. — La langue est encore empâtée et brunâtre. La face, quoique toujours squameuse, est relativement normale. Le malade se sent tout à fait bien. La trépidation lorsqu'il devient agité persiste. La température est toujours dans les environs de 100 degrés Fahrenheit (37°8 Centigrade), le pouls est entre 84 et 96, et les respirations de 20 à 24.

14 juin. — Le soir à 7 heures la température remonte à 103 degrés Fahrenheit (39°45 Centigrade), avec accélération du pouls. Derrière l'oreille gauche on trouve un abcès, avec un petit orifice au niveau de la peau. Il y a quelques râles muqueux à la base du poumon droit.

15 juin. — Température atteint presque 104° F. (40° C.) quoique l'abcès derrière l'oreille ait été ouvert et tamponné. L'écoulement a cessé du côté gauche, mais il persiste au méat droit.

A l'examen des poumons, on trouve de la matité correspondant à tout le lobe droit inférieur en arrière, mais la résonance vocale n'est pas définitivement augmentée. La respiration est faible, avec expiration prolongée, mais il n'y a pas définitivement de souffle bronchique. Le cœur est dilaté.

Urine. — Il n'y a plus d'albumine.

16 juin. — Jusqu'ici les températures notées ont été prises dans *la bouche. A partir de ce moment, vu l'état du malade elles sont prises dans le creux axillaire.* La température axillaire est de 104°2 F. (40°. 1 C.) à 7 heures du soir, pouls 120 ; respirations 26. Le malade est épongé à l'eau tiède, et il reçoit une injection sous-cutanée de trois gouttes de solution hypodermique de strychnine toutes les 4 heures.

17 juin. — Les signes thoraciques sont à peu près les mêmes.

Le malade se sent bien malgré la poussée fébrile : demande à manger et voudrait se lever. La toux a toujours été légère. L'expectoration est muco-purulente et nummulaire. La respiration n'est pas accélérée. La température axillaire est tombée à 102° F. (38°9 C.), et remonte le soir à 103° 2 F. (39° 55 C.).

18 juin. — Le pouls est plus ferme ; la dilatation cardiaque moins apparente. Les crachats examinés renferment des pneumocoques, le micrococcus catarrhalis, des coques pyogènes, mais on ne trouva pas le bacille de Koch. (Cet examen a été fait par le pathologiste de l'hôpital, le Dr Thiele, chef du Laboratoire clinique). Un peu de délire pendant la nuit.

19 juin. — A la base du poumon droit la résonance à la percussion est considérable. La résonance vocale n'est presque pas altérée. Il y a beaucoup de râles moyens à la base gauche. La respiration est rude. A la pointe du lobe inférieur se trouve une aire de matité complète avec souffle bronchique ; la résonance vocale y est augmentée.

Au sommet du poumon gauche, on trouve une aire de souffle bronchique, avec augmentation de la résonance vocale, et de la matité.

La face est de nouveau en état exanthématique, tuméfiée et œdématiée (1).

La température tombée à 100 degrés Fahrenheit (37°75 centigrade) au milieu de la journée, remonte à 101 degrés Fahrenheit (38°35 centigrade) le soir.

20 juin. — Le pouls est amélioré ; le cœur moins dilaté.

---

1. M. Glaister nous fait remarquer que l'état général et mental du malade s'améliore pendant les poussées exanthématiques et fébriles.

L'écoulement au méat gauche a cessé depuis quelques jours et l'abcès derrière l'oreille se cicatrise.

Le malade se sent bien et a faim.

Sur le tronc on trouve une éruption papuleuse assez copieuse d'un rouge vif, variant de la grosseur d'un grain de mil à un grain de chènevis et un peu au delà. Ces papules sont folliculaires, finement squameuses, et en les examinant de près à la loupe, on voit une légère dépression à leur centre. Les éléments sont en groupes et en segments de cercle. C'est une éruption tout à fait dans le genre du soi-disant lichen scrofulosorum du type *fin*. (Note de Pernet.)

La température est stationnaire dans les environs de 100 à 101 degrés Fahrenheit (37° 75 à 38° 35 centigrade).

22 juin. — Le matin à 3 heures la température remonte tout à coup à 105 degrés Fahrenheit (40° 55 centigrade). Le cœur est dilaté jusque près de la ligne médiane axillaire. Le pouls est très faible. Cependant le malade ne se sent pas très mal et prend bien sa nourriture.

Un nouvel écoulement est apparu au niveau du méat de l'oreille droite. En examinant au spéculum on trouve une petite perforation récente du tympan. Nettoyer à la solution boriquée ; insufflations d'acide borique, et tamponner à la gaze iodoformée.

Quant à l'exanthème papulo-folliculaire du tronc, il est moins apparent.

Sous le gros orteil gauche, on trouve une petite lésion gangréneuse de la grandeur environ d'une pièce de 50 centimes.

On continue à éponger (à 75 degrés Fahrenheit = 24 degrés Centigrade) et on administre toutes les quatre heures une

injection sous-cutanée de VIII gouttes de strychnine, plus du cognac.

La trépidation a beaucoup augmenté dans les dernières vingt-quatre heures,

Note de Pernet. — L'interne de service nous fait savoir par téléphone à 11 heures du soir que le malade va de plus en plus mal. Il a une température *axillaire* de 104°6 Fahrenheit (40° 25 centigrade), pouls 120, respirations 32. Nous nous rendons à l'hôpital, où nous arrivons vers 11 h. 1/2, et nous trouvons le malade à la dernière extrémité. On éponge à l'eau tiède, et la température tombe à 103 degrés Fahrenheit (39° 45 centigrade). Eponger toutes les quatre heures. Continuer les injections de strychnine. Nous recommandons comme dernière ressource l'injection rectale de 30 centimètres cubes de sérum polyvalent. Nous expliquons à la mère, qu'on a fait venir, le danger dans lequel se trouve son fils.

23 juin. — Le malade a eu du délire pendant la nuit. Il est dans un état très grave. La température axillaire est montée à 105°6 Fahrenheit (40° 85 centigrade), pour redescendre à 105 degrés après épongement, qu'on continue toutes les quatre heures. Cependant il prend encore bien sa nourriture.

La lésion gangréneuse est à peu près dans le même état mais s'étendant en arrière de celle-ci se trouve une grosse lésion bulleuse, irrégulière, d'où s'échappe après incision une quantité de liquide jaunâtre d'odeur assez mauvaise.

Dans le pus qui s'écoule de la caisse du tympan de l'oreille droite on trouve des pneumocoques,

Quant à l'exanthème, les éléments ont augmenté en nombre au niveau du thorax et de l'abdomen. A la partie supérieure de la poitrine les éléments sont devenus confluents, et donnent

l'idée de lésions de transition entre un soi-disant lichen scrofulosorum papulo-folliculaire, et un lupus érythémateux disséminé. L'éruption se trouve aussi sur les membres, mais à ce niveau elle est peu apparente, les éléments y étant très clairsemés.

On a remplacé l'épongement tiède par le drap mouillé à 60 degrés Fahrenheit (environ 15 degrés centigrade). On continue les injections sous-cutanées de strychnine (IV gouttes) et le cognac à intervalles de quatre heures.

On injecte 30 centimètres cubes de sérum antistreptococcique polyvalent provenant de l'Institut Lister, aussitôt reçu (1).

Le cœur marche mieux qu'hier.

24 juin. — La température tombe et oscille entre 103 8 et 104°4 Fahrenheit (39°9 et 40°2 Centigrade). On continue le même traitement. Le malade a un peu de délire, mais son état est à peu près le même.

L'exanthème du tronc est en train de disparaître rapidement.

---

1. Ce sérum provenait d'un cheval soumis à des inoculations répetées de streptocoques d'après la méthode usuelle pour la préparation des sérums. Une vingtaine de races de streptocoques sont employées dans la production du sérum polyvalent. Ces races proviennent d'infections à streptocoques diverses de l'homme, telles que l'érysipèle, infections locales et générales, etc. L'immunisation est poussée. Après la saignée du cheval, on ajoute au sérum 0,2 0/0 de phénol pour le conserver, et il est mis de côté pour plusieurs mois. Avant de s'en servir, il est soumis à un examen par la méthode des cultures afin de s'assurer de sa stérilité. Quant à sa toxicité, elle est estimée par l'inoculation à l'animal. (Ces détails m'ont été obligeamment fournis par le Dr Henderson Smith du Lister Institute Londres.)

On fait une nouvelle injection rectale de 30 centimètres cubes de sérum polyvalent.

L'index tuberculo-opsonien est de 0,85.

25 juin. — A 3 heures du matin, la température est tombée à 102°2 Fahrenheit (39 degrés Centigrade), le pouls est de 136, les respirations à 30.

Délire actif. Incontinence d'urine.

On répète l'injection de sérum (30 centimètres cubes) par le rectum.

Après un emmaillotage froid (drap mouillé), le malade a eu une contraction des mains et des bras, qui fait penser à l'empoisonnement par la strychnine.

La trépidation, remarquée dès l'entrée du malade à l'hôpital, a augmenté de plus en plus depuis le 14 juin. Elle est continuelle, mais elle augmente quand on touche le malade ou lorsqu'il devient agité.

L'index *staphylococco-opsonien*, 1,63, c'est-à-dire très élevé, à cause peut-être d'auto-inoculation (lésions cutanées), mais peut-être aussi comme conséquence des injections de sérum polyvalent, quoique celles-ci soient d'origine streptococcique. Mais ici la carrière est ouverte aux hypothèses. (Pernet.)

L'éruption du tronc a beaucoup pâli, en laissant très peu de desquamation au niveau des éléments.

26 juin. — Le cœur marche bien ; le pouls est plus petit et plus dur que ces derniers jours.

Il y a inversion et extension des pieds, et contraction tonique des mollets. On dirait aussi qu'il y a un peu de rétraction de la tête. On supprime la strychnine.

Quant à la lésion gangréneuse, la séparation de la partie

nécrosée est complète. Il n'y a pas d'extension du processus gangréneux.

Le malade de nouveau prend bien sa nourriture.

27 juin. — L'éruption de la face, des mains et du tronc est en train de disparaître, mais une certaine rougeur et la tuméfaction œdémateuse de la face persistent.

On ouvre une lésion bulleuse qui a paru sur le pied droit.

Il y a rétraction de la tête et rigidité de la colonne vertébrale. Mais ce phénomène n'est pas bien développé. Le signe de Kernig est manifeste

A 7 heures du soir il est difficile de distinguer le pouls. On injecte encore 30 centimètres cubes de sérum par le rectum.

Le malade devient très agité et même violent. On est obligé de lui faire une injection de tartrate de morphine avec un peu d'atropine, qu'on répète pendant la nuit pour la même raison.

La température est remontée à 105 degrés Fahrenheit (40°55 Centigrade).

28 juin. — A 7 heures du matin, la température tombe à 98°8 Fahrenheit (37°1 Centigrade) sans collapsus bien évident ; à 11 heures elle remonte. A midi, le pouls est plus fort qu'à la même heure hier, quoique le cœur soit toujours très dilaté. Le malade est plus tranquille, et les lésions cutanées bien moins apparentes, mais le facies devient hippocratique. La rétraction de la tête, etc., devient moins apparente aussi. A 5 heures et 1/2 la situation du patient est très critique, mais à part l'aspect du facies, pas plus que pendant les deux ou trois jours précédents.

La température redescend à 99° 6 Fahrenheit (37°55 Centigrade), et le 29 juin, à 1 h. 1/2 du matin le malade meurt.

15 centimètres cubes de sang, inoculés dans du bouillon, donnent un résultat *négatif*.

Nous tenons à féliciter Mr J. Norman Glaister d'avoir rédigé des notes cliniques si complètes, qui rendent cette observation des plus instructives, et à le remercier de tout ce qu'il a fait, avec le concours de nos dévouées « nurses », pour soulager le malade.

Autopsie. — (Vingt-quatre heures après décès) (Notes du Dr Thiele, Pathologiste d'University College Hospital, chargé des autopsies.)

Le cadavre est celui d'un homme assez mal nourri.

La peau : la face, surtout au pourtour de la bouche, est recouverte de squames croûteuses épaisses.

La peau elle-même a un teint cuivré. Il n'y a pas d'ulcération au-dessous des croûtes, excepté derrière le lobule de l'oreille gauche. La peau du tronc présente de nombreuses petites taches, qui dépassent tant soit peu le niveau du tégument.

Le pied droit est dans la position du pied équin avec varus. L'épiderme de la plante, du gros orteil, de la surface interne du pied, fait complètement défaut ; sur les autres parties du pied, la peau est dans un état d'hyperémie et présente des plaques d'ulcération très superficielle ou plutôt de dénudation.

Les ganglions lymphatiques fémoraux et inguinaux du côté droit sont augmentés de volume, mais ne contiennent pas de pus.

Les ganglions lymphatiques rétro-péritonéaux droits sont un peu augmentés de volume, et présentent à leur surface quelques points blanchâtres ayant les apparences de tubercules

miliaires. (Ces ganglions sont réservés pour examen ultérieur.)

Les poumons : Les surfaces sont recouvertes de lymphe récente, mais il n'y a aucune trace de pus.

Le poumon droit est gros et lourd. Le lobe inférieur est quant à la surface en état de collapsus à la partie inférieure ; on trouve aussi dans ce lobe, surtout à la partie inférieure, de nombreux points d'hépatisation d'un rouge brunâtre, unis et friables. Sur les autres parties du même lobe se trouvent des aires rouges, carnées, qui ne dépassent pas le niveau de la surface de poumon. Il y a aussi de l'emphysème.

Les lobes supérieur et moyen ont le même aspect. Ils crépitent, mais il y a aussi de l'œdème et en les comprimant on en fait exsuder un fluide brunâtre, spumeux.

Le tissu pulmonaire est friable.

Le poumon gauche a les mêmes apparences que celui de droite, mais la partie antérieure est plus emphysémateuse.

La langue est très saburrale.

Les amygdales et *le pharynx* sont normaux.

Le larynx normal. Les muqueuses des passages aériens sont hyperémiées et contiennent du mucus spumeux. Les ganglions des *bronches*, de la *trachée* et du *médiastin* ne présentent que de la pigmentation ; pas de tubercules.

Le cœur : Il n'y a pas de péricardite. Le cœur droit est dilaté et rempli de sang. Les valvules sont normales. Le cœur gauche est de grandeur normale. Les valvules aortiques sont normales. La valvule mitrale présente quelques petites végétations. Le muscle ventriculaire est très pâle. Les artères cardiaques (coronaires) sont normales.

L'abdomen : il n'y a pas de péritonite.

Le foie est gros, pâle, uni ; à la section on trouve de la

tuméfaction trouble (dégénérescence parenchymateuse). Les conduits biliaires normaux. Pas de tubercules.

La rate : Grosse, de couleur foncée, ferme. Aucun tubercule soit à la surface, soit dans la substance. Le tissu de la rate lui-même est foncé et ferme au toucher. Les corpuscules de Malpighi sont gros.

Les reins : ils sont gros. L'enveloppe capsulaire se détache facilement. La partie corticale est molle. Les pyramides congestionnées. Aucun tubercule. Le bassinet, ainsi que les uretères et la vessie sont normaux.

Les organes génitaux sont normaux.

L'estomac, l'œsophage et les intestins sont normaux. Les ganglions lymphatiques du mésentère contiennent quelques tubercules caséeux. (Le matériel n'a pas été suffisant pour inoculer un cobaye). (Note de Thiele.)

L'encéphale : normal. Méninges et sinus normaux.

Les oreilles : Droite moyenne, ne contient pas de pus, mais présente du tissu de granulation. Les osselets sont normaux. Gauche moyenne : normale.

L'examen microscopique des ganglions rétro-péritonéaux droits montre qu'on a affaire à des tubercules miliaires typiques, avec systèmes de cellules géantes indiquant une origine tuberculeuse, mais malgré un examen serré des coupes on ne trouve pas de bacilles de Koch (rapport du Dr Thiele).

En résumé, ce cas de lupus érythémateux d'emblée, débute à la face par des apparences qui sont d'abord prises pour de l'eczéma aigu impétigineux, mais nous ne tardons pas à constater, après un traitement local *ad hoc* qu'on a affaire en réalité à un lupus érythémateux insolite.

Un peu plus tard apparaît aux mains une poussée d'éruption qui ressemble à de l'érythème iris ; puis des lésions typiques de lupus érythémateux.

La suite démontre que l'éruption céphalique se fait par poussées successives, sans jamais disparaître complètement, et demeúre strictement limitée au même territoire. De plus elle est accompagnée d'un mouvement pyrétique très accentué, lequel, avec les autres symptômes du côté du cœur et des poumons (pneumonie lobaire), indiquent un sérieux état de septicémie, d'intoxication.

Puis, survient une nouvelle éruption sur le tronc, qui a les caractères du type du lichen scrofulosorum, fait qu'il est important de noter, ainsi que la trépidation générale et continue que l'on remarque dès le début du traitement hospitalier.

Quelques jours avant la mort les signes pneumoniques disparaissent.

Malgré tous les soins prodigués, la maladie se termine rapidement par la mort, trente jours après l'entrée à l'hôpital et environ quatre mois après le début de la maladie. Les injections rectales de sérum polyvalent paraissent cependant avoir retardé le dénouement fatal.

A l'autopsie, l'examen histologique de petits foyers d'aspect tuberculeux miliaire dans les ganglions rétro-péritonéaux droits permet de penser à des lésions de la tuberculose. A part cela, et l'état caséeux de certains ganglions du mésentère, aucun signe de tuberculose.

Tous ces points seront analysés par nous dans la suite de ce travail, chacun en sa place.

Il s'agit maintenant de passer en revue les cas qui

rentrent dans la catégorie de la forme morbide que nous étudions. Ici il est nécessaire d'insister de nouveau sur l'importance d'une conception large de ce type, ce qui nous permettra en passant de parler plus loin de cas qui, quoique ne rentrant pas de tous points dans le cadre de lupus érythémateux aigu d'emblée, peuvent cependant jeter quelque lumière sur la question.

Nous commencerons par le travail pionnier de Kaposi. Parmi les onze observations consignées par lui sous la rubrique de *Lupus erythematosus discretus et aggregatus*, nous ne pouvons nous servir pour le moment que de deux cas : les numéros 5 et 9, dont nous donnons les détails tels que les a publiés Kaposi lui-même.

OBSERVATION II

(Numéro 5 de Kaposi) **(20)**

Lupus erythematosus aggregatus universalis. — Erysipelas perstans faciei. — Pleuro-pneumonia sinistra. — Mort

Francisca S..., âgée de vingt-quatre ans, ouvrière, non mariée. Entre à l'hôpital le 10 mai 1868.

La maladie date de quatorze semaines.

La face est très enflée et œdémateuse. Lésions croûteuses sur les deux ailes du nez. La figure et le front présentent de grands placards rouges, squameux, dont les bords sont bien délimités. Sur le front aussi il y a de nombreux points noirs correspondant aux follicules béants. Le cuir chevelu présente

aussi des plaques discoïdes et irrégulières, dénudées de cheveux, et recouvertes de squames et de croûtes en petits amas circulaires, surtout sur les régions pariétales, qui sont rouges et semées des follicules dilatés et de comédons.

Sur les avant-bras et les doigts il y a des lésions rouges, irrégulièrement arrondies, nettement marginées, et variant de la grosseur d'une lentille à une pièce d'un kreutzer. Dans leurs parties centrales elles présentent un certain affaissement.

Fièvre modérée.

12 mai. — Pommade au diachylon pour la face.

16 mai. — Lavage au savon.

19 mai. — La face est moins enflée. Huile de foie de morue pour le cuir chevelu.

23 mai. — Fièvre.

24 mai. — Fièvre. Diarrhée. Potion au tanin, avec de l'opium.

25 mai. — Pouls 120. Même état général. Langue desséchée. Mentalité obscurcie.

26 mai. — Pleurésie gauche.

27 mai. — Mort.

Autopsie. — Pleuro-pneumonia sinistra.

OBSERVATION III

(Numéro 9 de Kaposi) (**21**)

Lupus erythematosus faciei et universalis aggregatus. — Sterilitas. Eruptiones acutæ bullosæ hæmorrhagicæ. — Erysipelas perstans faciei. — Febris typhoides. — Pleuro-pneumonia sinistra. — Mort.

Anna P.., âgée de trente-deux ans, mariée, originaire de la Basse-Autriche.

Admise le 29 juin 1871. La malade est mariée, n'a jamais conçu. N'a jamais été bien malade.

La maladie actuelle a commencé deux mois avant son entrée par une éruption à la face.

Etat actuel. — La face est tuméfiée, d'un rouge uniforme, par endroits recouverte de croûtes épaisses et d'un jaune sale, et par endroits ne présentant qu'une desquamation modérée. Les apparences sont celles d'un eczéma aigu ou d'un erysipèle à la période de décroissance.

Les altérations décrites occupent surtout le front, où elles commencent à quelques millimètres de la limite du cuir chevelu par un bord irrégulièrement sinueux et surélevé, pour se continuer sur les paupières, le nez, les lèvres, les parties antérieures des joues et une partie du menton.

Sur les parties latérales des joues la limite de la peau malade n'est pas aussi tranchée qu'au front, mais se termine en prolongements angulaires (en dents de scie), et présente de plus des taches arrondies de la grandeur d'une lentille, avec desquamation centrale, séparées les unes des autres par des territoires de peau saine, et formant la transition entre la partie œdémateuse de la face et les parties normales sur les côtés.

Au thorax il y a des taches variant de la grandeur d'une lentille et d'un pfennig à un kreutzer, au niveau desquelles l'épiderme est ridé et soulevé par un fluide sanguinolent, donnant lieu à une bulle flasque, et plus ou moins aplatie. Dans quelques-unes le centre est déprimé, et est occupé par une croûte adhérente, un anneau bulleux étant ainsi formé autour de la croûte centrale. En d'autres cas encore, la formation bulleuse est marginée à la périphérie des taches rouges. Au centre d'autres taches, d'un rouge violacé, se trouve un point d'hé-

morragie, ne pâlissant pas à la pression. Quelques-unes des taches, de la grandeur d'une lentille, et présentant un état bulleux hémorragique flasque, aplati, sont groupées par trois et par quatre autour d'une autre tache, déjà squameuse dans sa partie centrale, et y présentant en même temps un centre hémorragique, avec apparence irisée.

Aux bras, aux avant-bras, aux mains, sur le dos jusqu'au niveau du sacrum, ainsi que sur les surfaces de flexion et d'extension des cuisses et des jambes, se trouvent des points hémorragiques soit isolés ou en groupes de la grandeur d'une tête d'épingle, entourés d'une aréole d'un violet sombre, squameux ou pourvus de bulles flasques, plates, avec l'épiderme soulevé par un fluide sanguinolent.

Au niveau des parties d'extension des mains et des articulations des doigts, des creux poplités, des bouts des doigts et des orteils, se trouvent des taches, isolées ou groupées, de la grandeur d'une tête d'épingle à celle d'une lentille, d'un rouge violet, déprimées au centre, d'un aspect plus ou moins cicatriciel, ou bien pourvues de petites squames adhérentes. De plus on voit aux doigts des hémorragies pointillées, soit en groupes ou discrètes.

Les parties hémorragiques bulleuses de la peau sont douloureuses, soit spontanément ou à la pression, surtout au niveau des coudes, des avant-bras, des doigts. Dans ces endroits les lésions sont à base infiltrée et œdémateuses. La face œdémateuse est douloureuse aussi.

Fièvre. Pouls 112. Langue sèche.

On ordonne : Solution de Fowler en potion. Boisson acidulée. Hydrate de Chloral.

2 juillet. — L'état est le même. Langue sèche et ses papilles tuméfiées.

3 juillet. — Délire pendant la nuit. Pouls 116. Langue desséchée. L'exanthème n'a pas changé d'aspect, excepté qu'en quelques points, où se trouvaient des bulles, la partie centrale des lésions est rouge et affaissée, avec hémorragie ou formation d'une petite squame. Diagnostic : lupus érythémateux.

4 juillet. — Pouls 120. Mentalité obscurcie. Délire pendant la nuit.

Le matin la malade va mieux. Quelques nouvelles taches de la grandeur d'une lentille au bout des doigts, formées par un point hémorragique central entouré d'une suffusion hémorragique de l'épiderme. Sur le thorax des taches ressemblant à de l'herpès iris, de la grandeur d'un pfennig, d'un kreutzer, présentent une petite squame adhérente au centre, les bords périphériques étant quelque peu surélevés.

Au niveau du creux poplité gauche, de nouvelles lésions caractéristiques du lupus érythémateux de la grosseur d'une tête d'épingle, et une surtout de la grandeur d'un haricot, formée par les ci-devant petites lésions, et présentant un centre affaissé et cicatriciel.

5 juillet. — L'état fébrile est le même. Langue et gorge sèches. Pilules de glace. Elixir acide.

Pneumonie gauche inférieure.

6 juillet. — La pneumonie fait des progrès.

7 juillet. — La pneumonie fait de nouveaux progrès vers la partie supérieure du poumon gauche.

8 juillet. — De l'œdème pulmonaire est constaté dans la soirée. Dans la matinée de ce jour la respiration allait mieux : infiltration du poumon stationnaire. Un grand nombre des

lésions bulleuses décrites ont perdu leur épiderme, laissant des efflorescences typiques de lupus érythémateux. Les éléments anciens n'ont pas pâli.

A 8 heures du soir, la malade succombe.

Autopsie. — 9 juillet.

Atrophia substantiæ corticalis cerebri; hydro-cephalus acutus (4 onces); pneumonia sinistra, dextra incipiens; hepar adipo-amyloideum.

OBSERVATION IV

(Kaposi (**22**))

A. St..., jeune fille âgée de quinze ans, Viennoise. Admise à l'hôpital le 6 juin 1890.

La malade avait quitté l'hôpital seize jours auparavant, complètement guérie d'un purpura hæmorragica, pour lequel elle avait été en traitement.

Depuis huit jours des plaques livides avaient apparu sur les joues, le nez, et plus tard aux doigts et aux orteils, aux avant-bras et aux oreilles.

6 juin. — Son état était le suivant : la malade est de taille moyenne, maigre, système osseux délicat. La peau et les membranes muqueuses visibles sont très pâles et anémiées. Bruit systolique mitral. Bruit de diable au cou.

La peau de la face présente un placard d'un rouge violacé de forme papillonacée occupant les joues et le nez ; ces parties sont enflées. Au niveau du nez les orifices des glandes sébacées sont fortement prononcées et présentent des bouchons sébacés.

Le bout du nez et les ailes des narines présentent des lésions de la grandeur d'un kreutzer, mais sur les joues celles-ci atteignent la dimension d'un thaler : elles sont fort rouges, réticulées par des vaisseaux dilatés, et présentent des masses sébacées occupant les orifices, de petit volume au niveau du nez, mais sur les joues ayant l'aspect de croûtes grasses squameuses. Au menton et aux lèvres, on trouve des lésions du même genre variant de la grandeur d'une lentille à celle d'un kreutzer.

Quant aux oreilles, elles sont d'un rouge violacé très marqué, très douloureuses, et recouvertes de croûtes jaunâtres et de squames.

Les doigts et les orteils présentent, surtout sur les faces dorsales des phalanges et des phalangettes, des lésions d'un rouge bleuâtre sombre et de dimensions variables : pointe d'épingle, pois, kreutzer. De plus ces lésions sont ou aplaties ou nodulaires, et ressemblent à des engelures pâlissant à la pression, mais elles sont recouvertes de squames.

Il y a des éléments éruptifs du même genre sur les pouces, les plantes des pieds et des gros orteils.

Au niveau des avant-bras, du thorax et du dos, on voit des taches atteignant la grandeur de l'ongle, d'aucunes présentant des squames. Diagnostic : lupus erythematosus disseminatus actus.

On ordonne : Empl. Sap. Salicyl. 10 0/0. Albuminate de fer.

10 juin. — Nouvelles poussées éruptives. De nombreux éléments atteignant la grandeur d'un kreutzer, avec aréole. Confluence aux avant-bras (côtés extenseurs).

Baume de Pérou. Glace. Liq. Arsen. Empl. Acide. Salicyl.

20 juin. — Les joues et les oreilles sont plus pâles. Nouvelles poussées au thorax et aux bras.

30 juin. — Pas de nouvelles poussées. L'épiderme des mains et des pieds se détache en grosses lamelles.

5 juillet. — Pas de nouvelles poussées. Un grand nombre des éléments a disparu. Ceux qui restent sont aplatis, plus pâles, et présentent moins de squames.

10 juillet. — Au niveau des lésions sur le dos des mains et des pieds il s'est développé des bulles flasques et l'épiderme est soulevé, ces nouvelles lésions varient d'une lentille à un haricot.

Jusqu'au 26 juillet toujours de nouvelles poussées éruptives. Mais à partir de ce moment toutes les lésions deviennent de plus en plus pâles, une vive desquamation se produit, et le 14 août, à part une pigmentation des parties atteintes, la malade peut quitter l'hôpital guérie.

Le 26 novembre, cependant, la malade rentre à l'hôpital et raconte qu'elle s'est bien portée jusqu'à cinq semaines auparavant, lorsque des douleurs marquées se sont fait sentir dans les genoux et les articulations des pieds et des mains.

La malade depuis cette date est clouée au lit, maigrit beaucoup, a de la fièvre et ne peut dormir. Elle dit aussi que trois semaines avant de rentrer à l'hôpital, elle a eu une poussée éruptive du même genre que le lupus érythémateux, pour lequel elle avait été soignée. Ces lésions sont apparues au niveau des bras et sur le dos, mais qu'au bout de quelques jours les taches avaient disparu. Les articulations des genoux sont très enflées et la malade présente de plus une pleurésie gauche. Elle est transférée à une salle pour maladies internes, et au milieu de décembre elle y meurt d'une pleurésie purulente.

(Les détails concernant le purpura hæmorragica et les notes de l'autopsie ne sont pas consignés. Pernet.)

OBSERVATION V

(Boeck) **(23)**

K. Olsen, jeune fille de vingt ans, est admise le 23 février 1884, à l'hôpital de Christiania. Elle avait été « scrofuleuse » depuis son enfance et avait été soignée dans la section ophtalmologique de l'hôpital pour une maladie des yeux qui avait laissé de l'opacité de la cornée gauche. Les ganglions du cou des deux côtés sont enflés.

La maladie cutanée date d'à peu près quatorze jours, et s'est d'abord montrée à la face, pour se généraliser ensuite à d'autres régions. A son entrée son état est le suivant : Sur les deux joues se trouvent de nombreuses papules, qui par coalescence ont donné lieu à des placards à contours irréguliers, mais symétriques. Un grand nombre des petites lésions sont recouvertes d'une mince croûtelle. Les parties affectées sont entourées à leur périphérie d'une rougeur assez marquée, et la face est quelque peu enflée.

Sur le nez et au front, jusqu'à la limite du cuir chevelu, on voit des papules du même genre que celles des joues, mais elles sont plus disséminées que ces dernières. Sur le bout du nez il y a une grosse vésicule (ou petite bulle).

Derrière les oreilles, ainsi qu'à l'entrée des méats, on voit des lésions plutôt pustuleuses et recouvertes de croûtes, plus grandes et plus brunâtres que celles des joues.

Au niveau du thorax et du dos se trouvent des papules semblables aux autres, surtout sur les omoplates où elles sont con-

fluentes et recouvertes de croûtes. Eruption du même genre sur les bras, surtout du côté extenseur.

Les surfaces dorsales des mains sont d'un rouge bleuâtre et couvertes de papules, dont quelques-unes sont devenues vésiculeuses. En outre on y voit de nombreuses petites cicatrices blanches.

Sur les parties dorsales des doigts, se trouvent des lésions purulentes et des plaques rouges et suintantes. Il y a aussi quelques papules aux paumes. Sur les mollets se trouve une éruption papulaire. Pour ainsi dire pas de démangeaison.

29 février. — Aujourd'hui les avant-bras présentent, surtout sur le bord cubital, des infiltrations rouges et bleuâtres de la grosseur d'une noisette, dont quelques-unes portent au sommet un petit foyer purulent. De petites lésions semblables, mais d'un rouge plus diffus, se trouvent aux joues, sur le nez, sur le dos, et au-dessous et derrière les genoux sur les mollets, où il y en a un couple.

Depuis hier, l'état général ne va pas : maux de tête, anorexie, diarrhée. La langue est saburrale. La température de la peau est elevée.

1er mars. — Va mieux. L'éruption a pâli. La température se maintient pendant les dix jours qui suivent dans les environs de 38 degrés Centigrade.

3 mars. — Nouvelle poussée d'éruption à la face, papules très rouges, ainsi que des taches et des pustules. Faiblesse.

11 mars. — Les poussées continuent : grosses papules et pustules surtout au visage.

19 mars. — Température 38°7 à 38°4. De nombreuses papules et excoriations au visage, aux oreilles, sur le thorax et le dos.

21 mars. — Température 39 degrés à 39°3. Aujourd'hui apparition de quelques petites plaques surélevées, sur les mains et la partie inférieure des avant bras.

23 mars. — Température 39°4 à 39°3. Nouvelles taches érythémateuses à la face. Rigidité et douleurs.

A partir de ce moment, la température se maintient pendant une semaine à peu près normale, l'état général s'améliore et les plaques érythémateuses de la face et des mains pâlissent.

10 avril. — Température 39 degrés à 37°3. De nouveau un mouvement fébrile, mais cette fois il n'est accompagné que d'une légère poussée d'éléments éruptifs erythémateux, confluents de ci de là, à la face.

13 avril. — Température, 40°3 à 39°3. Quelques-unes des plaques de la face se sont recouvertes de squames grasses jaunâtres, ainsi qu'au niveau des lésions des doigts et du dos, où elles sont groupées. Un grand nombre des premiers éléments apparus au thorax, au dos et aux épaules ont disparu et laissé des cicatrices un peu déprimées.

16 avril. — Température 36°3 à 36°7. L'exanthème pris au total est beaucoup plus pâle. Faiblesse.

25 avril. — Température 39°5 à 40°5. Hier frisson suivi de chaleur de la peau, qui continue. Diarrhée. La peau du nez, surtout à droite et à gauche du bout du nez, tendue, rouge bleuâtre.

26 avril. — Température 39°3 à 39 degrés. Pouls 128. Douleurs dorsales. L'éruption au niveau des joues est d'un rouge vif ; il en est de même des anciennes lésions des surfaces dorsales des mains et des doigts.

27 avril. — Température à 39 degrés. La forte hyperémie de la face continue.

29 avril. — Température 38°4 à 38°9. Pouls 124. Hier soir douleur dans le côté et dans l'épaule gauches. L'épaule gauche est toujours douloureuse, surtout si on la mobilise.

L'éruption des joues est de nouveau plus manifeste, et présente des plaques d'un rouge très vif, et qui sont quelque peu surélevées. En arrière, au poumon gauche, râles sibilants et sonores. Pas de matité.

4 mai. — Température 37 degrés à 37° 8. L'éruption au visage a de nouveau pâli.

A partir de ce moment l'état général se maintient pour quelque temps d'une façon satisfaisante, la température étant peu élevée et les poussées exanthématiques étant légères. L'éruption se compose à ce moment de petites taches d'un rouge vif avec desquamation de ci de la, au niveau du nez, des joues et des doigts. Mais lorsqu'il y a une élévation de la température, et qu'il se manifeste des douleurs articulaires, comme il est de règle en ces occasions, quelques pustules se déclarent.

A partir du 25 juin commence une nouvelle phase de la maladie qui se rapproche de plus en plus du lupus érythémateux disséminé décrit par Kaposi.

Ce jour-là la temperature est de 37 degrés à 38 degrés. Depuis hier un érythème diffus et etendu a fait son apparition au niveau du nez, des joues et de l'oreille droite.

26 juin. — Œdème des paupières inférieures.

27 juin. — Température 37° 8 à 38° 6. L'erythème gagne de plus en plus du terrain et est plus marqué. Aux joues et à la lèvre superieure de petites pustules ; aux mains et aux doigts,

des taches très rouges, dont quelques-unes présentent de petites bulles à leur centre.

29 juin. — Température 38 degrés à 39 degrés. L'érythème s'étend de plus en plus vers le menton et est maintenant en partie recouvert de pustules confluentes et de croûtes. Au front et à la lèvre supérieure on voit des plaques séparées, rougeâtres et quelque peu infiltrées, qui présentent çà et là en leur milieu une petite squame ou croûte. Les éléments éruptifs au niveau des mains font une nouvelle floraison, les anciennes taches s'étendant et de nouvelles faisant leur apparition.

30 juin. — Température 38°8 à 39°1. Toujours de nouvelles taches, tant au cuir chevelu qu'aux mains, surtout aux paumes. L'érythème attaque les oreilles, qui deviennent pustuleuses et recouvertes de croûtes. Sensation vive de cuisson au visage. Compresse à l'eau froide.

7 juillet. — Température 38 degrés à 38°4. Hier, de nouveau : maux de tête. Insomnie malgré la morphine. Rougeur et bouffissure du visage toujours les mêmes. Desquamation de ci, de là des parties infiltrées, qui sont nettement délimitées par un bord surélevé.

10 juillet. — Raideur des articulations digito-métacarpiennes.

11 juillet. — De nouveau, vomissements et diarrhée. Céphalalgie.

12 juillet. — Température 37 degrés à 37°7. Va mieux. Rougeur et œdème du visage certainement moindres.

18 juillet. — Température 40 degrés à 39 degrés. Hier soir frisson suivi de chaleur.

19 juillet. — Température 39°6 à 39 degrés. Insomnie. Agitée

et présente des tremblements comme les frissons de la fièvre. Douleur et raideur des membres.

22 juillet. — Température 37°7 à 37°1. L'éruption a atteint les plantes des pieds depuis quelques jours. Ces parties présentent des plaques rouges desquamantes avec quelques lésions bulleuses aplaties ainsi que des plaques saillantes de couleur rouge sombre, qui ne disparaissent pas à la pression du doigt.

Des plaques semblables se trouvent sur les avant-bras. La malade va cependant mieux depuis un jour ou deux ; même le 26 elle peut se lever un peu. Le lendemain la température s'élève de nouveau ; elle a des vomissements, et le 28 elle se plaint de douleurs et de malaises à l'abdomen.

Le 31 juillet dans la soirée elle se trouve très mal. Température 37°5, frissons, tremblements de la langue et des mains. Cardialgie, malaise. Le dos et les membres courbaturés.

4 août. — Température 38°8 à 38°1. L'éruption au niveau des plantes des pieds devient de plus en plus accentuée. En plusieurs endroits on voit des bulles purulentes de la grosseur d'un haricot, avec aréole d'un rouge bleuâtre, qui ne disparaît pas entièrement à la pression du doigt. De petites pustules avec croûtes épaisses et jaunâtres apparaissent aux lèvres. Les plaques aux avant-bras et aux mains sont dlus sombres de couleur, plus surélevées et présentent en leur centre un petit foyer purulent. Dans la partie centrale de ces plaques la couleur ne disparaît pas à la pression.

Dans les derniers temps, la malade a une toux sèche. A l'examen du thorax on trouve de la matité à la pointe du poumon gauche, avec inspiration rude et expiration prolongée.

9 août. — Température 38°2 à 38°9. L'éruption continue à se développer par l'apparition de nouvelles plaques nombreuses

d'un rouge sombre centrées par une bulle. Sur les plus grandes plaques se trouvent soit des croûtes sanguines soit des bulles, qui sont, en grande partie crevées. A la plante des pieds apparaissent de grandes plaques hémorragiques sur lesquelles se développent de grosses bulles, qui sont en partie formées par la réunion de petites lésions bulleuses.

12 août. — Température 37°8 à 39°0. L'éruption s'étend de plus en plus. A la plante des pieds les bulles sont devenues très grosses. Des croûtes sanguines se forment aux lèvres, aux joues et sur les mains. Autour des croûtes on voit une aréole d'un rouge sombre, qui ne disparaît pas à la pression. La langue est sèche, saburrale. La toux sèche continue. L'examen des poumons donne les mêmes résultats déjà mentionnés. Des traces d'albumine dans l'urine.

21 août. — Température 38°5 à 39°8. Le pouls 120. L'éruption continue toujours à se développer. De nouvelles bulles ont fait leur apparition aux membres supérieurs, sur le thorax et les fesses. Aux mollets, l'éruption prend la forme de pustulettes de la grosseur de grains de chènevis et de taches plus grandes mais sans pustulation. La langue est saburrale, sèche, desquamante. La toux a empiré, mais elle est toujours sèche, sans crachats.

25 août. — La température passe de 40 degrés à 39°5. Le 27 août, température 37°2 à 36°5. La malade est depuis quelques jours dans un état plus ou moins comateux, coupé de phases délirantes. Aujourd'hui elle est sans connaissance. Elle meurt le lendemain matin à 5 heures.

Autopsie. — « Tuberculosis pulmonum et lienis. Degeneratio caseosa glandularum retro-peritonealium. Degeneratio adiposa cordis. »

OBSERVATION VI

(Franz Koch) (24)

Une jeune femme de dix-huit ans se présente à la policlinique au milieu du mois de novembre 1895, disant qu'elle se sent malade depuis quatorze jours : constipation obstinée, frissons dans la soirée avec maux de tête. Pendant cette période une éruption était apparue sur la face et sur les parties dorsales des mains.

La face présente une éruption en vespertilio et absolument symétrique occupant le nez et la plus grande partie des joues, infiltrée et tuméfiée, d'un rouge violacé et dont les bords sont franchement marginés et délimités des parties saines du visage. Cette région est assez douloureuse spontanément, mais surtout au toucher.

Sur les faces dorsales des mains se trouvent de nombreux petits éléments variant de la grandeur d'une lentille à une pièce de 10 pfennig, en partie simplement érythémateux, mais pour la plupart infiltrés allant d'un rouge bleuâtre sombre au bleu et présentant dans beaucoup de cas des squames très adhérentes. En certains endroits, par exemple, sur les parties dorsales des phalanges de presque tous les doigts, les éléments sont confluents et croûteux. Les lésions diminuent de nombre et de grandeur vers le bout des doigts et le tiers inférieur des avant-bras. Entre ces lésions, la peau présente une coloration d'un rouge diffus et sombre, avec œdème général des mains les rendant informes. Les mains sont de plus très douloureuses,

spontanément et au toucher. La malade ayant de la fièvre, elle est admise à l'hôpital Moabit avec le diagnostic de lupus érythémateux disséminé aigu.

Elle entre dans le service du professeur Goldscheider, où Koch continue à l'observer presque tous les jours.

L'état œdémateux du placard en papillon de la face diminue petit à petit, mais l'érythème gagne du terrain à la périphérie d'une façon diffuse, quoiqu'il soit toujours possible de constater un bord festonné, moins manifeste cependant qu'auparavant. De nouvelles taches apparaissent dans le voisinage du grand placard facial, de grandeur variable, soit simplement érythémateuses et d'un rouge sombre, finement squameuses, soit à forme annulaire, serpigineuse. Ces éléments ont une grande tendance à devenir confluents ; des plaques d'une certaine étendue se forment ainsi sur le menton, par exemple. La région frontale est restée indemne pendant toute la durée de la maladie.

En même temps l'œdème et les phénomènes douloureux au niveau des mains diminuent. Mais il se fait maintenant une nouvelle poussée sur les parties dorsales des deux pieds, où l'on peut voir des éléments purement érythémateux mêlés à des lésions infiltrées, papuleuses, douloureuses, allant d'un rouge brun sombre à un rouge bleuâtre.

On remarque qu'il existe aussi des taches d'un jaune brun, finement squameuses, érythémateuses, au sein gauche.

Il se fait une poussée d'éruption aux paumes des deux mains où les éléments sont d'un rouge sombre, érythémateux, annulaires, rappelant ce qu'on voit dans l'érythème multiforme.

Enfin, poussée au niveau du palais, de la gorge et du larynx où se développent de nombreuses lésions variant d'une lentille

à une pièce de cinq pfennig, ressemblant soit à des érosions d'un ton livide, soit à des pertes superficielles de substance recouvertes d'un enduit blanc grisâtre.

Malgré ces poussées répétées, l'état général de la malade est assez satisfaisant. La température tombe et les douleurs cessent.

(Koch fait observer ici que son diagnostic de lupus érythémateux faiblissait quelque peu en faveur d'un érythème multiforme, posé du reste par d'autres observateurs, mais que la suite lui a donné raison.)

A ce moment les régions lésées deviennent très œdémateuses à la suite d'une infiltration séreuse intense, accompagnée de douleurs très accentuées.

En même temps que la tendance à l'extension périphérique et à la confluence des lésions apparaît au visage, un phénomène que Kaposi considère comme typique des formes aiguës du lupus érythémateux, c'est-à-dire un « erysipelas perstans » caractéristique, la face devenant très enflée et informe. Quant aux régions lésées elles-mêmes de la face, elles deviennent d'une coloration allant d'un brun rouge foncé au bleu violacé, et se recouvrent de croûtes jaunâtres onctueuses. On dirait un eczéma aigu ou un érysipèle en décroissance (Kaposi).

L'infiltration œdémateuse est accompagnée au niveau des mains par des croûtes onctueuses, entre lesquelles suinte un fluide d'abord séreux, et devenant par la suite purulent. Les croûtes ayant tombé soit spontanément, soit à la suite des applications d'onguents, on voit la partie papillaire du derme plus ou moins dénudée et qui saigne facilement, mais qui est en partie recouverte d'un enduit d'épithélium macéré,

En même temps l'infiltration séreuse et l'œdème se montrent

aux muqueuses, dont il a été parlé, occasionnant beaucoup de douleur à la déglutition, qui devient par la suite presque impossible. L'appétit presque nul, disparaît complètement, et on est forcé d'avoir recours à l'alimentation artificielle.

La poussée œdémateuse est accompagnée d'un mouvement fébrile après six jours de température normale. Cet état de fièvre se maintient dans les environs de 40 degrés jusqu'à la mort.

Le soulèvement et la macération de l'épithélium à la suite de la transudation et de l'exsudation devient de plus en plus apparent, donnant l'impression d'une phlycténisation, tandis qu'en d'autres endroits, sur les doigts, à l'avant-bras droit et au pied gauche, par exemple, les lésions confluentes forment de larges plaques dans le genre de bulles, qui sont en partie hémorragiques. Le processus n'est à vrai dire jamais franchement et véritablement bulleux ; l'épiderme est plutôt détaché en lambeaux irréguliers, et plus ou moins volumineux. Petit à petit, mais d'une façon continue, ce processus gagne en profondeur. Le corps papillaire est mis à nu et est enfin lui-même détruit, ainsi que les parties superficielles du corium, donnant lieu à des pertes de tissu irrégulières et variant de 10 pfennig à une pièce d'un mark en grandeur, la surface étant purulente ou sanguinolente. Ces lésions se nettoyent un peu pendant le cours de la maladie, et présentent plus tard une cicatrisation partielle centrale de l'épiderme. Sur quelques points, où le tissu adipeux sous-cutané est peu développé sur la partie dorsale du pied et les phalanges par exemple, le corium est entièrement détruit, les aponévroses et les muscles eux-mêmes étant mis à nu.

Plus tard un écoulement vaginal fétide fait son apparition,

résultat, comme l'autopsie le démontre, de nombreuses ulcérations dans cette région.

Les lésions cutanées sont accompagnées *pari passu* d'un état général qui va de plus en plus mal. Les ganglions lymphatiques deviennent tuméfiés formant de véritables paquets, surtout au niveau du cou. En même temps les douleurs des articulations et des os augmentent.

La malade refuse toute alimentation, délire; enfin, état comateux. Pendant les huit derniers jours de sa vie elle est moribonde.

Les sphincters sont paralysés. On ne peut la panser que dans le bain, et malgré son état comateux on voit combien elle souffre.

Il se forme une eschare au coude droit, une broncho-pneumonie se déclare et la malade meurt après quatorze jours de pyrexie marquée atteignant 41°6 le jour avant son décès, qui a lieu avec toutes les apparences d'une maladie infectieuse des plus aiguës, vingt-cinq jours après son admission à l'hôpital et six semaines après les premiers symptômes cutanés.

L'autopsie faite par le professeur Langerhans peut se resumer ainsi : Dermatite papulo-ulcéreuse, de nombreux foyers d'ulcération au pharynx, dans le larynx, la trachée artère et le vagin, broncho-pneumonie récente, intumescence récente de la rate, de nombreux points de dégénérescence graisseuse et de tuméfaction trouble du parenchyme des reins, du foie et du muscle cardiaque, apparences en somme correspondant à l'infection intense et à la pyrexie continue, mais qui ne révèle aucune cause pathogène pour expliquer la maladie. Point important : aucune trace de tuberculose.

OBSERVATION VII

(Jadassohn) (25)

Lupus erythematodes acutus

Femme mariée, âgée de vingt-sept ans (Breslau). Aucune tare héréditaire. Jusqu'à sa maladie actuelle, qui a commencé trois mois avant son entrée à l'hôpital, sa santé a été bonne. A eu deux enfants sept et six ans auparavant ; le dernier accouchement par forceps.

La maladie cutanée a commencé par quelques plaques rougeâtres du visage. Ces plaques ont rapidement pris de l'extension, sont devenues confluentes et ont attaqué la plus grande partie de la face.

Environ deux mois après les premières manifestations, les joues, le menton et la partie inférieure du front sont devenus légèrement infiltrés et d'un rouge brun sombre. Autour des yeux et de la bouche, les parties malades sont franchement séparées de la peau saine par une marge de couleur très foncée. Cette délimitation est très marquée aussi au front et sur le cou, mais dans ces dernières régions, en dehors des lésions confluentes franches, se trouvent quelques taches de la grandeur d'une lentille en partie discrètes, en partie confluentes aussi.

Avant son entrée à l'hôpital, quelques lésions s'étaient développées sur le dos et aux bras.

La malade se plaint aussi de gêne de la déglutition, qui existe depuis une semaine ; à l'examen de la bouche on trouve que le palais et le pharynx sont très rouges. Elle se plaint

aussi de lassitude et de douleurs dans les muscles et les join tures. La température se maintient élevée et monte à 40°4. Son état général devient de plus en plus mauvais : grande faiblesse, douleurs, diarrhée, symptômes du côté des reins et des poumons. Pendant ce temps l'éruption s'aggrave de plus en plus, et est accompagnée d'hémorragies cutanées. Au bout de trois semaines son état est le suivant : La face est d'un rouge sombre, quelque peu violacé, dans toute son étendue. Les limites de cette rougeur régulièrement diffuse, qui comprend le nez, les joues, le menton, les régions supérieures latérales du cou, les oreilles, tranchent franchement sur les parties saines environnantes, le bord étant plus ou moins irrégulièrement découpé. Au niveau des lèvres et au-dessous du nez, on voit quelques parties de peau blanche normale, qui tranche d'une façon très évidente sur les parties malades. Les paupières, tant inférieures que supérieures, sont épargnées pour la plus grande part, la rougeur ne se manifestant qu'au-dessus des arcades sourcilières pour se propager en nappe sur le front, mais présentant au delà de la limite supérieure quelques plaques discrètes. Dans les régions malades, la peau est souple, peut se prendre entre les doigts et n'est que superficiellement infiltrée. Sur les parties latérales des joues, au menton, au cou et aux oreilles, il y a une légère desquamation blanchâtre, lamelleuse, assez adhérente. On ne trouve de dilatation des orifices sébacés qu'au nez et surtout sur les ailes et dans le pli naso-labial, avec corni fication brunâtre.

La rougeur de la face disparaît pour la plus grande partie à la pression, mais en laissant une coloration légèrement jaunâtre de la peau.

Tandis que le menton est pris d'une façon diffuse, aux parties

antérieures et latérales du cou, surtout au niveau du larynx, se trouvent des groupes irréguliers et de dimensions variables, soit d'éléments éruptifs de la grandeur d'une tête d'épingle, soit de la grandeur d'une lentille formés par confluence, très peu surélevés et d'une teinte plus claire que la rougeur diffuse de la face. Des traces seules de squames. Sur le thorax il n'y a que quelques éléments du même genre, mais elles sont plus nombreuses sur l'abdomen. En cette situation on trouve des lésions dans les stries gravidiques, qui sont très évidentes, et ces lésions ont la consistance de petites papules fermes, dont la couleur disparaît presque entièrement à la pression. Une seule lésion de toutes celles qui se trouvent sur la partie antérieure du tronc diffère de la description ci-dessus : elle est de la grandeur d'une lentille, de couleur sombre et hémorragique, et présente dans sa partie centrale une croûtelle d'un brun rouge sombre. Cette croûtelle enlevée, on trouve au-dessous que cette partie de la lésion est épidermisée et d'un rouge sombre saignant facilement.

Dans les régions supérieures du dos on trouve des groupes de très petits éléments répondant à l'aspect de ceux sur le cou, mais en outre il y a aussi des plaques régulièrement circulaires, de consistance molle, d'une teinte plus claire que celle du visage, avec bords saillants, et la partie centrale présentant des squames. A la partie inférieure dorsale, surtout au niveau des fesses, il y a de nombreux petits éléments papuleux comme ceux décrits au niveau du thorax et de l'abdomen.

Des éléments similaires se trouvent disséminés, plus ou moins rapprochés les uns des autres, sur les surfaces dorsales des mains et des avant-bras. Quelques-uns cependant, surtout aux mains, sont un peu plus grands, un peu plus saillants,

mais aplatis à leur surface. Ils présentent une squame blanchâtre, que l'on peut détacher en laissant une surface déprimée. Aux doigts, surtout au niveau des phalangettes, il y a des lésions irrégulières de forme, mal délimitées, d'un rouge bleuâtre, infiltrées, centrées par une squame irrégulière et adhérente. Les ongles ne sont pas altérés. Au niveau du tiers supérieur de l'avant-bras droit les lésions décrites sont beaucoup plus nombreuses. Quant aux bras eux-mêmes, à partir du coude jusqu'à l'insertion du deltoïde, on trouve, surtout à droite, des lésions d'un autre aspect. Ce sont des éléments de la grandeur d'une lentille présentant une desquamation périphérique, plus adhérente au bord externe, tandis que dans la partie cent:ale il y a dans presque tous les cas une croûtelle jaunâtre, très adhérente. A la partie supérieure des bras, ces éléments sont situés sur un fond d'un rouge diffus, sur lequel ils font saillie grâce à la bordure squameuse et la croûtelle centrale. De plus on trouve aussi des masses croûteuses de formes irrégulières, surélevées, rougeâtres.

Quant aux membres inférieurs, il existe sur le pied droit une plaque de la grandeur d'une pièce de 5 francs, avec croûte massive, et au genou gauche une autre plaque irrégulière mais bien délimitée, d'un rouge clair et très peu infiltrée.

Au niveau du cuir chevelu existe une alopéc'e diffuse, avec desquamation sèche, mais sans formation de plaques séparées. L'altération cutanée du cou déjà décrite s'arrête franchement à la limite du cuir chevelu.

Au palais, il y a quatre plaques de la grandeur en moyenne d'une pièce de 5 centimes, circulaires, bien délimitées, soit d'un rouge intense ou blanchâtre à leur partie centrale.

La malade se plaint de grande douleur à la pression au

niveau de la peau, des muscles et des os. Douleur aussi lorsqu'on enlève les croûtes des lésions des extrémités. Aucune douleur à la face.

L'examen des poumons découvre de nombreux râles crépitants, ainsi qu'un peu de matité à la pointe gauche.

La malade meurt quatre mois après le commencement de la maladie dans le collapsus, une pneumonie s'étant déclarée dans les derniers jours.

L'examen microscopique du sang donne un résultat négatif, et des essais de culture se montrent stériles.

Dans l'urine de l'albumine et des cylindres.

L'autopsie est faite quatre jours après la mort (le 28 novembre 1894). On trouve pneumonie fibrineuse (cause de la mort). Dégénérescence graisseuse du myocarde. Dilatation légère du cœur droit, intumescence des ganglions bronchiques, pneumonie fibrineuse, avec hépatisation rouge et grise du lobe inférieur gauche et du lobe supérieur droit. Pleurésie. Néphrite parenchymateuse aiguë. Périmétrite chronique avec adhérences. Péri-ovarite et périsalpingite avec adhérences. Hydrosalpinx droit. Etat menstruel de l'utérus.

A noter : aucun signe de tuberculose pulmonaire.

OBSERVATION VIII

(Jadassohn) (**26**)

Lupus erythematodes acutus

Femme mariée de vingt-huit ans (Berne). Aucune tare tuberculeuse dans la famille. La malade elle-même n'a jamais eu de manifestations soit de la tuberculose soit de la scrofule, mais dans

les dernières années elle a été opérée pour goitre et kystes ovariens (ovariotomie double).

La maladie actuelle a commencé il y a quelques mois par des taches rouges au visage, qui sont devenues de plus en plus développées. En même temps elle a éprouvé de l'enrouement et quelques taches rouges ont fait leur apparition aux mains. Après quelques semaines, la malade ayant été seulement traitée par des pommades indifférentes et des badigeonnages de la gorge (pour la catarrhe), elles eut des attaques de fièvre avec fortes douleurs et de l'œdème au niveau des doigts et des articulations des pieds et des genoux, attaques qui disparaissaient rapidement. La rougeur de la face s'aggrava, avec un fort œdème, surtout aux paupières inférieures. C'est dans cet état qu'elle a été vue pour la première fois, le 20 juin 1901.

C'est une femme fortement bâtie. Examinée au point de vue général avec le plus grand soin par le professeur Müller de Bâle, le résultat a été négatif, à l'exception d'un léger catarrhe laryngé. En ce moment elle n'a pas de fièvre quoique la température vespérale se soit élevée dans les derniers jours à 39 degres et 39o 5.

Le visage présente une intense rougeur d'une teinte sombre occupant les joues, le nez, et le front, se détachant nettement des parties voisines par une marge irrégulièrement circinée. De plus il y a œdème léger, mais peu d'infiltration, et çà et là on trouve des squames fines. Le cuir chevelu est indemne.

Sur certains doigts il existe des plaques de la grandeur d'une pièce de 5 centimes en moyenne, d'un rouge bleuâtre, légèrement surélevées, avec épiderme normal. et en forme de demi et de quart de cercle. Certaines des articulations digita-

les aussi ont perdu de leur mobilité et sont douloureuses à la pression.

Au palais, vers la ligne médiane, il y a une lésion circulaire de la grandeur d'une pièce de 10 centimes, d'un rouge sombre, nettement marginée et légèrement surélevée.

Légère adénite préauriculaire et cervicale.

L'urine est normale.

On ordonne 0 gr. 50 de quinine par jour. Pour la face, parties égales d'alcool, d'éther et d'esprit de menthe, et la nuit une pommade à la résorcine à 1 0/0.

Jusqu'au 4 juillet légère amélioration. On augmente la dose quotidienne de la quinine à un gramme, et à la pommade résorcinée on ajoute 1 0/0 de soufre. Mais à la suite de cette dernière apparaît une réaction aiguë au visage : l'œdème est tel que les yeux sont fermés. En outre élévation de la température jusqu'à 40 degrés et bientôt retour des douleurs articulaires des doigts.

Jusqu'au 20 juillet température vespérale s'élevant à 39 degrés ; l'œdème du visage s'améliore lentement.

24 juillet. — La malade est transférée à une maison de santé. Traitement indifférent ; la température tombe, elle se plaint de raideur des membres et surtout des doigts le matin.

26 juillet. — La température s'élève tout d'un coup à 39°5 dans la soirée, accompagnée de rougeur et d'œdème intenses du visage, exactement dans les mêmes limites qu'auparavant. En même temps, fortes douleurs au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes et phalangiennes, avec douleur marquée à la pression, tuméfaction et rougeur. Les genoux aussi sont très sensibles à la pression et au mouvement, mais ils ne présentent ni rougeur ni gonflement.

Sur les mains et aux bras, et jusqu'à un certain point aux cuisses, se trouvent des éléments d'un rouge vif, de la grandeur d'une tête d'épingle à une pièce de 5 centimes, légèrement surélevés, mais sans infiltration. Aux mains les lésions sont en partie confluentes, mais au bout de quelques jours elles disparaissent sans laisser de coloration bleuâtre ou autre altération.

On ordonne de nouveau de la quinine : 0 gr. 50 deux fois par jour. Le lendemain la température tombe et le surlendemain elle est normale. La rougeur diminue d'intensité, les douleurs articulaires s'améliorent, quoiqu'elles continuent pendant quelques jours encore.

29 juillet. — Une tendo-vaginite du doigt médian gauche se declare, mais disparaît bientôt.

3 août. — Pendant que la malade prend encore 0 gr. 50 de quinin deux fois par jour, la température s'élève à 38°5. En même temps il se fait une nouvelle poussée de l'exanthème, mais à un degré moindre qu'auparavant. Les douleurs aussi sont moindres.

A partir de ce moment les choses rentrent dans l'ordre. Pas de nouvelles poussées.

La malade prend de 1 à 2 grammes de quinine par jour jusqu'au 15 octobre 1901. Petit à petit, mais bien lentement, l'exanthème facial devient de moins en moins rouge. Enfin la rougeur est remplacée par une pigmentation d'un brun sombre. Les articulations s'améliorent ; les lésions des doigts disparaissent sans laisser de traces. La plaque au palais devient de plus en plus pâle, pour disparaître entièrement après avoir présenté pendant quelque temps une apparence blanchâtre, résultat d'altérations de l'épithélium.

Au commencement d'octobre toute trace d'inflammation a

disparu, mais le front et les joues présentent un masque brunâtre nettement délimité, rappelant le chloasma.

Pendant le mois d'octobre la malade prend 0 gr. 50 de quinine par jour, et cesse la médication le 2 novembre. La pigmentation s'est beaucoup améliorée.

16 décembre. — On trouve aux mains de petits éléments irréguliers, rougeâtres, légèrement surélevés, qui durent depuis deux semaines. On ordonne de nouveau 0 gr. 50 de quinine par jour et au bout de quatre semaines les lésions disparaissent.

Au commencement d'avril 1902, la malade se présente de nouveau. Elle n'a rien eu jusqu'au mois de mars 1902, puis quelques nouvelles lésions apparaissent aux doigts, parmi lesquelles on en remarque surtout une de la grandeur d'une lentille dont le centre est quelque peu déprimé et présente une fine squame très adhérente, mais elle disparaît au bout de quelques semaines avec la quinine. L'état général est bon.

OBSERVATION IX

(Sydney Short, Birmingham. (**27**)

La malade est une femme de vingt-huit ans, admise à l'infirmerie de Birmingham le 29 novembre 1906. Sa maladie date de quatre mois, et a débuté par les extrémités des doigts et des orteils, et par les lobules des oreilles, la peau se recouvrant de squames et devenant d'un rouge sombre. A ce moment elle commence à se plaindre de douleurs dans la tête et le dos, et cet état est accompagné de bouffissure de la face le matin, avec

vomissements de temps en temps. Ces symptômes ont varié dans leur gravité. On traite la malade au point de vue de la dyspepsie.

A son entrée à l'infirmerie, on fait les notes suivantes : la face est pâle, avec tuméfaction du nez et des parties adjacentes, mais au niveau de la pommette de la joue gauche se trouve une plaque rougeâtre de la grandeur d'une demi-couronne (3 centimètres environ) et dont la surface est sèche et rugueuse. Les sourcils sont rares. Les bouts des doigts et certains des orteils sont rouges et présentent de la desquamation. Il y a aussi un peu d'œdème des pieds.

Une semaine plus tard de petites bulles contenant du pus apparaissent sur le côté d'un doigt et d'un orteil près de l'ongle.

Deux semaines après son entrée, la plaque de la joue gauche s'accentue et une lésion semblable paraît sur la joue droite. Les parties sourcilières deviennent affectées de la même manière. La lèvre supérieure s'enfle et se couvre de petites bulles herpétiformes, qui se dessèchent et donnent lieu à d'épaisses croûtes. Ceci continue pendant trois semaines, la face devenant de plus en plus enflée et rouge. Les cheveux deviennent très secs et tombent, mais au niveau du cuir chevelu aucun état inflammatoire n'est visible. De petites lésions circinées, blanchâtres, avec ulcération se développent au palais. La vulve et les pieds deviennent œdémateux, et les ganglions lymphatiques d'une façon générale sont augmentés de volume, indurés et sensibles à la pression.

Pendant cette période, la température est élevée et est en moyenne de 101 degrés Fahrenheit (38°3 Centigrade), puis dans l'espace de deux jours elle retombe à la normale.

A ce moment, 13 janvier 1907, cinq semaines après son entrée, la malade a une convulsion généralisée, perd conscience pendant deux ou trois minutes, puis en revenant à elle a un vomissement. Tout s'améliore et ce mieux se maintient pendant une semaine. Puis de nouveau, vomissements, la face devient œdémateuse, l'herpès reparaît, suivi après quelques jours de soubresauts et de convulsions qui deviennent presque quotidiens. Les symptômes deviennent très graves vers le milieu de janvier, c'est-à-dire sept semaines après son entrée à l'infirmerie, et une semaine avant son décès. A ce moment, la face est très tuméfiée et œdémateuse. Les joues et le front sont entièrement pris, à l'exception des paupières tant inférieures que supérieures, et d'un rouge sombre, la peau étant distinctement infiltrée. La congestion est plus évidente aux parties centrales des joues qu'aux parties périphériques.

Les deux oreilles sont très enflées et rouges, et leurs parties externes sont recouvertes d'eschares épaisses et blanchâtres, avec écoulement au niveau du méat droit. Le nez est rougi et un peu rugueux, et la lèvre supérieure très tuméfiée est recouverte d'épaisses croûtes sèches. Les régions sourcilières sont affectées d'une façon symétrique et sont rouges, avec rugosité de la peau, les sourcils étant clairsemés.

Au cuir chevelu pas d'éruption, mais les cheveux sont très-rares.

Aux doigts des deux mains on trouve des lésions squameuses d'un rouge sombre, surtout aux extrémités palmaires mais il y en a aussi sur les faces dorsales d'un ou deux des doigts. Les orteils présentent les mêmes altérations, surtout au niveau des gros orteils. Aucune tache érythémateuse au tronc ou sur les membres, si ce n'est deux très petites lésions rougeâtres et

légèrement squameuses au coude gauche. Les ganglions du cou sont augmentés de volume et proéminents ; il y a aussi de l'adénite dans les aisselles et les régions inguinales. Aux fesses on trouve aussi deux ou trois nodules sous-cutanés ; ils sont très douloureux.

Au courant de la dernière semaine une pneumonie se déclare la malade a du délire, et meurt le 23 janvier, huit semaines après son entrée.

La température était presque normale jusqu'au moment de l'éruption d'herpès. Elle s'est alors élevée à environ 101 degrés Fahrenheit (38°3 centigrade) jusqu'au moment de l'amélioration passagère, pour remonter à environ 102 degrés Fahrenheit (38°9 centigrade) tous les soirs, redescendant près de la normale le matin.

La densité de l'urine toujours de 1007 à 1015, mais malgré cela la quantité n'a jamais été beaucoup au-dessous de la moyenne. Lorsque la température s'est élevée pour la première fois, on a trouvé une trace d'albumine, qui a persisté pendant la durée de la maladie.

Autopsie — Les *ganglions lymphatiques* sont augmentés de volume ; quelques-uns contiennent une matière purulente dans la partie centrale. Les nodules aux fesses, près du sacrum, ont l'apparence lymphoïde. Les *poumons :* solidification pneumonique considérable des deux côtés. Aucun signe de tuberculose.

Les reins : d'un rouge très clair, marbrés.

En plus de la peau, dont nous parlerons plus loin, l'examen microscopique a porté sur un matériel divers dont voici le résumé d'après le rapport du Dr Miller, pathologiste du General Hospital, Birmingham :

Un *nodule* sous-cutané (de la région sacrée) est de structure lymphoïde avec de nombreux lymphocytes.

Les *ganglions du mésentère* présentent des altérations inflammatoires aiguës. Les sinus sont remplis de fibrine et de grosses cellules endothéliales vacuolées. Les cellules lymphoïdes sont en grande partie remplacées par de grosses cellules très protoplasmiques, dont les noyaux sont gros et de forme ovale, réquemment doubles, et présentant d'assez nombreuses figures karyokinétiques. Il y a dans les ganglions des points hémorragiques et de nécrose complète. Des coupes colorées par le Gram, la phénothionine, et le Ziehl-Neelsen ne révèlent aucun micro-organisme.

La rate : signes de congestion aiguë avec gonflement et vacuolisation des cellules endothéliales des sinus.

Les reins : intumescence parenchymateuse au niveau des cellules des tubules contournés. Altérations interstitielles chroniques en forme de coins et partant de l'enveloppe capsulaire.

Les poumons : altérations de la pneumonie lobaire, les alvéoles remplies d'amas fibrino-cellulaires.

Un examen soigneux de chacun les organes au point de vue de la tuberculose est resté négatif.

Il faut ajouter que la malade a été vue en consultation avec le Dr Douglas Heath, médecin de la section de maladies cutanées du General Hospital. Birmingham.

Quoique les notes concernant le cas suivant (inédit) observé par notre ami, le Dr Douglas Heath, médecin de la section des maladies cutanées. General Hospital. Birmingham, soient bien brèves, nous les ajoutons ici et nous le remercions de nous les avoir fournies pour ce travail.

OBSERVATION X (Inédite.)

(Douglas Heath. Birmingham.)

A. W..., femme mariée, trente-deux ans.

La maladie a commencé au mois d'août 1907 par des douleurs articulaires, rhumatismales, et quelques petites taches au menton, mais à ce moment le Dr Heath fait remarquer qu'il y avait si peu de chose au visage en fait d'éruption, qu'on n'y fit pas grande attention et que la malade fut traitée au point de vue des douleurs seules

A ce moment elle fait un sejour à Margate où elle prend des bains de mer. Une éruption de la face se développe alors rapidement en attaquant les joues, éruption qui est prise d'abord pour l'effet des rayons solaires. Lorsqu'on la voit à l'hôpital, elle présente un erythème symetrique des joues, et d'une partie du front et du cou. Les mains et les pieds sont bleuâtres et enflees. La face et les parties environnantes s'améliorent de temps en temps, mais l'alteration erythémateuse ne disparaît jamais complètement.

Puis quelques taches font leur apparition aux mains, et de nouvelles lésions se développent au niveau du cuir chevelu, ainsi que dans la bouche et le pharynx. Le quatrième mois de la maladie une poussée de taches rouges se fait à la région abdominale et ces taches deviennent d'un brun noirâtre. En même temps les articulations des mains, des poignets, des coudes, des

pieds et des genoux deviennent enflées simulant le rhumatisme, mais sans érythème.

Pendant les quatre dernières semaines de la maladie, la température se maintient élevée, 101 à 102 degrés Fahrenheit (38°3 à 38°9 centigrade).

L'urine ne présente pas d'albumine.

La malade maigrit rapidement avec toux persistante et crachats blanchâtres spumeux (qui n'ont pas été examinés), des symptômes typhoïdes, langue saburrale, du délire. Elle meurt le 15 mars 1908 avec phénomènes toxiques.

Poumons. — Pas de tuberculose ni de pneumonie.

CHAPITRE III

Examen des dix observations.

Sexe. — Si nous passons en revue ces dix observations à un point de vue général, car nous aurons à revenir dans le cours de ce travail sur plusieurs détails particuliers, nous voyons d'abord qu'elles se rapportent toutes à des malades du sexe féminin à la seule exception de notre observation personnelle. C'est un fait qui concorde avec l'expérience clinique en ce qui concerne les cas de lupus érythémateux, exanthématique, disséminé, aigu, d'une façon générale, qu'ils soient aigus d'emblée ou à la suite d'un état chronique ou associés à l'albuminurie.

Age. — Quant à l'âge des malades, il a varié de quinze à trente-deux ans, la plus jeune étant le sujet de l'observation IV (Kaposi). Dans notre série nous remarquons deux de vingt, deux de vingt-huit, et deux de trente-deux ans. En définitive la maladie sévit chez les adultes jeunes.

Quatre femmes étaient mariées (obs. III, VII, VIII, X), dont une n'avait jamais conçu ; une autre avait eu deux enfants.

Nationalité. — Les détails précis manquent. Notre malade était anglais. Les neuf autres cas observés datent de Vienne (une de Vienne et une de la Basse-Autriche), Christiania (une Scandinave), Berlin, Breslau, Berne, et de Birmingham (deux cas).

Il faut noter, comme nous l'avons déjà fait observer d'ailleurs que nous n'avons pu trouver d'exemples français rentrant dans notre catégorie, mais il se peut qu'ils nous aient échappé malgré nos recherches.

Il est très probable aussi que des cas du même genre aient été méconnus et classés sous d'autres rubriques. Mais les observations que nous avons relatées suffisent pour nous orienter.

Antécédents. — Parmi les antécédents individuels, où ils sont notés, nous trouvons que notre malade n'a jamais été bien solide et s'enrhumait facilement. Quant au système cutané, jamais rien.

La femme qui fait le sujet de l'observation III (n 9 de Kaposi) n'a jamais été malade.

Dans le troisième cas de Kaposi (obs. IV) la malade venait de quitter l'hôpital à la suite d'un purpura hæmorrhagica, dont elle avait complètement guéri. Les détails manquent sur ce purpura, mais nous savons que les hémorragies cutanées de ce genre relèvent d'origines toxiques diverses (**28**). De plus, d'après les données se rapportant aux observations de purpura pour l'année 1890 dans la clinique de Kaposi, elles paraissent avoir été « pour la plupart des cas bénins de purpura rheumatica et simplex et pour la plupart limité aux membres inférieurs et supérieurs (**29**) ». Comme de plus chez cette malade les

premiers symptômes du lupus érythémateux aigu n'ont fait leur apparition que huit jours après sa sortie, on se demande si le purpura n'a pas été peut-être la première manifestation toxique de la maladie à laquelle la jeune fille à fini par succomber. Mais ce ne sont là que des hypothèses, car nous ne savons rien au juste sur ce purpura antécédent. Plus tard dans notre chapitre sur l'étiologie nous aurons des comparaisons à faire d'autant plus que dans le cas de Heath (obs. X) les premiers symptômes ont été des douleurs articulaires rhumatismales : ceci dit, admettant que le purpura de la malade de Kaposi ait été « rheumatica ». Il est probable que ce purpura du reste n'était pas bien grave car il n'a pas fait l'objet d'une description détaillée dans les comptes rendus de l'Hôpital de Vienne.

La malade de Boeck (obs. V) avait été « scrofuleuse » depuis son enfance et présentait une opacité de la cornée gauche. Nous en reparlerons dans le chapitre consacré à l'étiologie.

Si nous passons aux observations VII et VIII de Jadassohn, nous trouvons que la santé de la première femme avait été bonne, et que la seconde avait été opérée d'un goitre et de kystes ovariens. Cette dernière est la seule des 10 malades qui n'ait pas succombé. Du reste l'examen de cette femme au point de vue général fait avec le plus grand soin par le professeur Müller de Bâle a été négatif. A noter aussi que cette femme était solidement bâtie.

Quant aux antécédents de *famille*, rien au point de vue de la tuberculose dans les observations I, VII et VIII

Dans les sept autres cas il n'est fait aucune mention du résultat de l'interrogatoire concernant les tares familiales.

Il n'y a donc rien ici de bien précis pouvant nous mettre sur une piste causale unique et bien déterminée.

Nous allons maintenant faire la synthèse des symptômes tant au point de vue cutané que général.

Marche de la maladie. — Système cutané. — Elle débute par la face soit, par de nombreux points, isolés d'abord, mais qui se groupent plus ou moins rapidement et se recouvrent de croûtes, comme l'a fort bien décrit Kaposi, qui a eu l'occasion d'observer la maladie dans les premières phases de son développement. Mais le plus souvent les malades ne se présentent, comme dans notre cas par exemple, que lorsque les efflorescences primitives sont devenues confluentes, recouvertes de croûtes, occupant la plus grande partie de la face, et ayant les apparences d'un eczéma aigu impétigineux, fait sur lequel Kaposi avait déjà appelé l'attention dès 1872 (obs. II, de notre série), ou d'un érysipèle à la période de décroissance (Kaposi). Ou bien ce sont des taches circulaires ou des placards de grandeur variable, qui peuvent commencer d'une façon plus ou moins discrète pour devenir confluents et symétriques, en vespertilio, et finalement envahir la plus grande partie du visage. Mais malgré cela, dans certains cas, on peut voir aux alentours du masque érythémateux de petites lésions répondant à celles décrites par Kaposi.

Dans le cas de Short (obs. IX) la maladie a commencé par les lobules des oreilles et les extrémités des

doigts et des orteils, avec bouffissure de la face pour se propager ensuite à cette dernière région.

L'éruption faciale une fois établie est, règle générale, strictement délimitée à sa périphérie, mais ceci ne devient évident, comme dans l'observation I, par exemple, que lorsque les croûtes sont tombées et la réaction inflammatoire améliorée par un traitement *ad hoc*.

Dans la période d'état de la poussée d'origine, lorsque la face est tuméfiée, œdémateuse, suintante, il n'est pas surprenant que cette phase ait été prise pour de l'érysipèle. De plus, la tuméfaction ou bouffissure du visage ne disparaît pas entièrement à la suite d'un traitement local approprié ou d'une rémission de la maladie. L'amélioration de ce côté est suivie de nouvelles poussées aiguës qui répètent le tableau clinique que nous avons esquissé, et ce à des intervalles plus ou moins rapprochés. C'est cet état de rougeur et de tuméfaction persistants entrecoupé de poussées aiguës, que Kaposi a dénommé *erysipelas perstans faciei*. Plus tard nous reviendrons sur cette manifestation qui joue un rôle important dans l'évolution du type morbide que nous étudions.

Puis surviennent des taches au niveau des mains, surtout aux parties dorsales, taches qui prennent le caractère du lupus érythémateux. Ou bien, comme il est noté dans certaines observations (Kaposi) on voit des éléments aux paumes ou autre part qui ont tout à fait les apparences de l'érythème iris (herpès iris), comme cela a été le cas du reste chez notre malade. C'est le lupus iris de Besnier (30) et dont parle Gaucher dans la description que nous avons citée.

Les éléments éruptifs peuvent faire leur apparition aux membres et au tronc soit sous la forme de petites lésions caractéristiques du lupus érythémateux disséminé, soit d'abord comme de simples taches, devenant peu à peu plus ou moins déprimées dans leur partie centrale, après production de fines squames adhérentes partielles, centrales, périphériques. Kaposi a noté aussi des lésions ayant toutes les apparences d'engelures, mais elles portaient des squames.

Dans d'autres cas on voit d'abord des papules survenir, qui s'agrandissent, prennent le type du lupus érythémateux avec atrophie superficielle des parties centrales.

Ou bien encore on observe une éruption à petits éléments folliculaires, rentrant dans la catégorie du type fin du lichen scrofulosorum (notre observation). Boeck (obs. V) et Jadassohn (obs. VIII ont décrit une éruption du même genre. De plus chez notre malade ces éléments se sont agrandis pour former des lésions du type du lupus érythémateux avec formes de passage intermédiaires.

D'autres fois les éléments éruptifs présentent des aspects vésiculeux (Boeck, obs. V), herpétiformes (Short, obs. IX), bulleux (Kaposi. obs. II, III, Boeck V, Koch VI). Les bulles sont ordinairement flasques, à contenu soit sanguinolent, soit purulent. Dans notre cas, une bulle s'est formée en arrière d'une aire circonscrite de gangrène. De plus les bulles sont quelquefois situées au centre des lésions : d'autres fois ce sont des soulèvements bulleux de leur périphérie.

Des hémorragies cutanées ont été notées plusieurs fois (Kaposi, obs. II, Jadassohn, obs. VII). On a même décrit

des bulles hémorragiques (Kaposi, obs. III. — F. Koch).

Chez la malade de Koch l'épiderme a été franchement détaché et le corps papillaire du derme mis à nu ; même aux parties dorsales des pieds et des phalanges on a pu voir au niveau de certaines lésions les aponévroses et les muscles.

Comme on le voit les manifestations cutanées peuvent être très polymorphes, point qu'il nous faudra considérer en parlant du diagnostic et du diagnostic differentiel.

Quant au cuir chevelu, on a noté des plaques discoïdes (Kaposi, obs. II), des taches (Boeck, obs. V), de l'alopécie diffuse avec desquamation sèche mais sans formation de plaques séparées (Jadassohn, obs. VII), de l'alopécie sans apparences d'inflammation (Short, obs. IX). Dans le cas de Heath (obs. X) il fait mention de quelques lésions à ce niveau.

Il peut survenir des écoulements aux méats des oreilles (notre cas, celui de Short, IX), et les narines peuvent être obstruées. Chez notre malade il y a eu perforation de la membrane tympanique d'un côté.

De plus dans plusieurs des cas les membranes muqueuses de la bouche et de la gorge ont été atteintes. Chez la malade de F. Koch (obs. VI), le larynx et même le vagin ont souffert.

Symptômes d'ordre général. — Si nous passons maintenant aux symptômes d'ordre général, nous trouvons qu'ils varient aussi.

Douleurs articulaires. — Dans les premiers temps les douleurs articulaires peuvent faire penser à un rhumatisme aigu aux débuts. Plus tard dans le cours de la mala-

die ces mêmes douleurs peuvent survenir, ce qui n'est pas surprenant vu que les arthralgies font si souvent partie du complexus morbide des intoxications.

Symptômes fébriles. — Dans notre cas la courbe thermométrique a été irrégulière, mouvementée, avec rémissions entre les poussées, sans jamais retomber à la normale. Quant aux poussées fébriles elles font voir une certaine rémission matinale suivie d'élévation vespérale. A son entrée, la température du malade était de 39°45 pour monter le soir même à 40 degrés (dans la bouche). Vers la fin la température a été de 40°85 (dans l'aisselle). Dans les autres observations, le mouvement fébrile a été remarqué comme fait notable, et où il a été suivi on a noté des rémissions.

En même temps le pouls et la respiration ont été en rapport avec la température, comme cela ressort bien de notre observation, grâce aux excellentes notes quotidiennes prises par nos gardes-malades.

Inutile d'insister sur le délire, le collapsus, les vomissements, etc., que nous trouvons dans la description des cas dont nous avons donné les détails.

L'état typhoïde est un point sur lequel Kaposi a insisté dès son premier travail.

Trépidations. — Tremblements.— Nous désirons appeler l'attention sur un symptôme frappant que nous avons pu observer chez notre malade : une trépidation de tout le corps ressemblant à un frisson fébrile jusqu'à un certain point, mais différant surtout de celui-ci par le fait que cette trépidation était continue à un degré plus ou moins marqué. Mr Norman Glaister, l'interne de service, a pu

maintes et maintes fois s'en rendre compte *de visu*, car il visitait souvent le malade. Cette trépidation a été remarquée dès son entrée à l'hôpital. Elle nous a frappé, car nous ne nous rappelons pas avoir observé un tremblement continu de ce genre. Chez la malade de Boeck (obs. IV), cet auteur parle de tremblements de la langue et des mains, mais dans ce cas c'était un épisode passager. Boeck a observé aussi chez sa malade de la rigidité et de la raideur des membres; et Short a noté (obs. IX) des convulsions généralisées, ainsi que des soubresauts et convulsions qui sont devenus presque quotidiens. Chez notre malade, il y a eu de la rétraction de la tête, mais c'était peut-être là l'effet des injections de strychnine et non de la maladie même. De son côté, Jadassohn (obs. VIII) a noté de la raideur des membres et des doigts chez sa malade.

Urine. — L'urine en ce qui concerne l'albumine, est un point sur lequel nous désirons insister. Comme nous l'avons déjà dit, le lupus érythémateux aigu d'emblée est une forme aiguë qui doit être séparée des cas de lupus érythémateux aigu associé à l'albuminurie. Si nous analysons les 10 cas que nous avons détaillés au point de vue de l'albuminurie, nous trouvons dans 3 observations (I, V, IX) qu'il y avait une trace seulement d'albumine dans l'urine. Même dans notre observation (I), après avoir deux fois constaté une simple trace, la troisième analyse d'urine à ce point de vue n'a rien révélé. Dans un des cas de Jadassohn (VII), on note dans les derniers jours de l'albumine et des cylindres (avec néphrite aiguë parenchymateuse à l'autopsie) ; dans l'autre (VIII) l'urine était normale. Chez la malade de Heath (X) pas d'albumine.

Dans les 4 autres cas (II, III, IV et VI) on ne fait pas mention de l'urine, mais nous pouvons conclure cependant qu'il est très probable qu'il n'y avait pas d'albumine, ou bien peu ; dans tous les cas l'albuminurie n'a pas frappé les observateurs. Quoique les détails manquent, si nous prenons les 5 cas (la moitié des observations) dans lesquels l'état de l'urine est noté, nous en trouvons 2 sans albumine et 3 avec une trace seulement. De plus dans un de ces derniers toute trace a disparu par la suite.

Poumons. — Les poumons sont généralement frappés dans le cours de la maladie : pneumonie, pleurésie, pleuropneumonie, et souvent les malades succombent à une affection pulmonaire. Cela n'a pas été le cas cependant chez notre malade, qui malgré sa pneumonie paraît avoir succombé plutôt aux effets directs de l'intoxication et à la dilatation du cœur droit.

A l'autopsie de la malade de Boeck, on a trouvé de la tuberculose pulmonaire.

Cœur. — Dans notre cas la dilatation du cœur a été un fait notable dans le combat agonal. Le cœur de la malade de Boeck a présenté à l'autopsie de la dégénérescence graisseuse ; le même fait est noté dans l'observation VII (de Jadassohn). Dans un autre cas où on a noté une affection valvulaire, cette dernière paraît n'avoir eu aucune connexion avec la maladie qui nous occupe.

Reins. — A part la néphrite aiguë parenchymateuse révélée à l'autopsie de la malade (VII) de Jadassohn, on ne trouve en définitive en général que de la dégénérescence parenchymateuse qui fait partie des phénomènes toxiques.

Foie. — A part des apparences de dégénérescence du même ordre dans le foie, Kaposi note dans un cas (III) la dégénérescence amyloïde de ce viscère.

Encéphale. — Dans ce même cas de Kaposi, nous trouvons noté : atrophie de la substance de l'écorce, ainsi que de « l'hydrocephalus acutus », c'est-à-dire, pour nous, excès de fluide cérébro-spinal dans les ventricules.

Quant aux autres données des autopsies, nous en reparlerons plus loin en traitant de l'étiologie.

Durée de la maladie. — Il nous reste maintenant à dire quelques mots de la durée de la maladie. D'abord nous rappellerons qu'un seul cas sur dix n'a pas succombé. Quant à une des malades de Kaposi (obs. IV) elle a quitté l'hôpital guérie pour y rentrer à cause d'une rechute, à laquelle elle a enfin succombé dans un délai de six mois et demi à partir du commencement de sa maladie.

La durée a varié de un mois et demi (F. Koch, obs. VI) à sept mois et demi (Heath, obs. X).

CHAPITRE IV

Observations supplémentaires comparatives

A titre de comparaison, nous allons maintenant décrire quelques-uns des autres cas contenus dans le travail de 1872 de Kaposi, qui nous permettront de faire des rapprochements et d'éclaircir la question.

OBSERVATION VI (Kaposi) (31)

Lupus erythematosus discoides faciei et aggregatus universalis sub eruptione acuta. — Dolores rheumatoides. — Erysipelas perstans faciei. — Eruptiones bullosæ. — Adenitis cervicalis. — Febris typhoides. — Catarrhus apicum pulmonum. — Pneumonia sinistra.

Josef W... (le seul cas chez l'homme rentrant dans la catégorie du *lupus érythémateux aigu*, étudié par Kaposi à la date de son premier travail, comme il en fait lui-même la remarque. Ce n'est pas un cas d'emblée).

Le malade est âgé de vingt-cinq ans, natif de la Bohême, boulanger. Admis à l'hôpital le 18 juin 1869.

Les lèvres sont enflées, et l'épithélium de la partie rouge desséché, fendillé. Le pavillon de l'oreille gauche est recouvert de croûtes à consistance de miel. Sur l'épaule gauche un placard rouge, squameux, de la grandeur d'un thaler. A la face se trouvent de nombreuses petites taches rouges, circulaires, squameuses, surtout au niveau du nez et des joues. Il en est de même du cuir chevelu, surtout à droite.

Douleurs générales, insomnie : morphine.

Pour le visage : pommade au diachylon.

20 juin. — Les douleurs persistent. La face est enflée. L'éruption et les croûtes augmentent.

On voit maintenant d'une façon plus évidente que le nez et les parties voisines des joues sont occupés par un placard en forme de papillon, de couleur rouge bleuâtre, et dont les bords sont bien délimités et surélevés, les parties centrales paraissant par contre déprimées. Sur les parties latérales, et envahissant les oreilles, se trouvent des groupes de taches de la grandeur d'une lentille à celle d'un kreutzer, d'un rouge livide, les taches elles-mêmes étant soit isolées, soit groupées. De plus on trouve aussi en ces points des cicatrices aplaties, blanches, brillantes, de même grandeur. Derrière l'oreille (l'auteur ne dit pas laquelle) une tache squameuse, dont les bords sont surélevés.

Au niveau de quelques-unes de ces taches rouges de ci de là, sur le front, les tempes, le cou, s'élèvent des bulles dont le contenu a une apparence quelque peu hémorragique.

Les oreilles sont plus ou moins recouvertes de croûtes surtout à gauche. Lorsqu'elles sont enlevées on trouve la peau elle-

même d'un rouge brunâtre, épaissie, et saignant facilement.

Les lèvres sont épaissies, fendillées et saignant facilement aussi.

Fièvre intense, langue desséchée. Affaiblissement très marqué, respiration vésiculaire.

21 juin. — Tous les ganglions lymphatiques du cou sont augmentés de volume.

25 juin. — La face a le même aspect. Angine, à gauche au sommet du poumon, matité. Le pouls : 100. Langue sèche. Peau chaude et sèche.

27 juin. — Diarrhée, toux, la fièvre se maintient, le pouls : 100. (Tanin et opium.)

2 juillet. — La face a toujours le même aspect. La langue est sèche, fendillée. L'état catarrhal du sommet du poumon est manifeste. Mauvaise odeur de la bouche.

Dans la soirée, dyspnée. Pouls irrégulier, mais très ralenti : 48. Les crachats visqueux, purulents, un peu sanguinolents.

Poumon gauche : râles humides ; vers le centre de l'omoplate respiration bronchique (ipéca.)

3 juillet. — Pouls : 72. Inspiration et expiration bronchiques. La respiration est un peu améliorée.

5 juillet. — Même état. Le malade est transféré dans une autre section de l'hôpital.

(Les détails de ce cas s'arrêtent ici, car Kaposi ajoute qu'il a été impossible de retrouver les notes à partir de ce moment.)

Quoique cette observation soit incomplète, elle est néanmoins d'un grand intérêt pour nous. D'abord à la date de son premier travail, c'est le seul cas observé chez l'homme par Kaposi, rentrant dans sa série. De plus nous avons affaire ici à un lupus érythémateux aigu greffé sur un lupus

érythémateux discoïde, ordinaire c'est-à-dire, comme cela ressort évidemment du travail de Kaposi ; le titre qui résume cette observation le montre du reste. Le fait que le malade présentait des cicatrices blanches, brillantes, aplaties, confirme aussi cette opinion. Ce n'est donc pas un cas rentrant dans la catégorie du lupus érythémateux aigu d'emblée, comme celui de notre malade par exemple.

Chez ce malade de Kaposi, cependant, nous trouvons des manifestations cutanées, telles que l'éruption faciale, l'encroûtement des oreilles, la délimitation éventuelle nettement tranchée des bords du placard du visage, en un mot l'erysipelas perstans faciei, l'apparition de bulles sanguinolentes, phénomènes qui sont associés à un état fébrile, typhoïde, compliqué de pneumonie. Tout cela cadre bien avec la description générale que nous venons de donner dans le chapitre précédent.

Ce cas, dans ces grandes lignes, ressemble tant à ceux que nous avons signalés, qu'il est fort probable que le malade, transféré à une autre section de l'hôpital, ait succombé.

Quant à l'urine (albumine) il n'en est pas fait mention. Quoique ce soit là un point négatif, il n'est pas inutile de le noter.

OBSERVATION VII (Kaposi)(32)

Lupus erythematosus orbicularis faciei et aggregatus universalis, adenitis, dolores ossium, erysipelas faciei perstans, lichen hæmorrhagicus. — Sortie améliorée.

Theresia S..., âgée de vingt-neuf ans, mariée. Hongroise.

Entrée à l'hôpital le 14 janvier 1870. Malade depuis quatre ans.

Cette malade a déjà été dans la section ZX. 31, du 9 au 17 janvier 1866 (c'est-à-dire quatre ans auparavant) pour un eczéma (?) (probablement le début aigu du lupus érythémateux. Note de Kaposi).

A son entrée (1870), on fait les notes suivantes : Le nez, à partir du bout jusqu'à la racine présente une cicatrice nettement déprimée, luisante, avec de fines squames épidermiques, par places, et bordée, surtout à la partie supérieure, par une étroite bandelette, surélevée, rouge, pointillée de comédons. Cette bandelette est nettement séparée des parties saines de la peau. (Forme circulaire du lupus érythémateux.)

Au niveau des deux joues se trouve un semis de taches et de plaques de grandeur variant d'une tête d'épingle à un kreutzer, rouges, circulaires, plates, avec pointillé noir, et déprimées dans leur partie centrale. D'aucunes présentent un petit disque sébacé central. (Lupus erythematosus aggregatus).

Il existe des éléments semblables aux doigts et aux mains, tant aux surfaces de flexion que d'extension, ainsi qu'à la face dorsale des orteils.

Les ganglions du cou sont augmentés de volume, atteignant à droite la grosseur du poing, à gauche celle d'une noisette. Ils sont durs, non douloureux.

La malade se plaint de douleurs nocturnes dans les articulation et les os des membres.

Traitement. — Application locale au goudron (visage) et savonnage (alternativement).

17 janvier. — Les douleurs ostéocopes nocturnes continuent. Insomnie (morphine.)

18 janvier. — Emplâtre hydrargyrique pour les doigts. Continuer le goudron pour la face. Le lupus s'aplatit.

25 février. — La malade se plaint de fortes douleurs au niveau du bras gauche. Enflure érysipélateuse du visage correspondant au lupus. Fièvre. On ordonne des compresses froides à la morphine avec de l'eau de laurier-cerise.

6 mars. — Les douleurs ostéocopes sont plus fortes. On ordonne de l'iodure de potasse.

8 mars. — Douleurs articulaires surtout au niveau des genoux. Aux mollets de nombreuses papules hémorragiques font leur apparition : aux parties dorsales des mains éléments nombreux ponctués et de la grandeur d'une lentille, d'un rouge sombre, avec centre hémorragique et finement squameux. La fièvre est tombée.

10 mars. — Fièvre moyenne. Adénite inguinale bilatérale.

11 mars. — Malgré l'usage continu de l'iodure de potasse les douleurs sont très fortes la nuit (Hydrate de chloral).

13 mars. — Aucune amélioration.

15 mars. — La malade est transférée au 87 (elle quitte ZN. 87, le 23 mars, les douleurs rhumatismales ayant cessé.)

Dans cette observation qui fait partie de la série des cas aigus de Kaposi, nous retrouvons certains des symptômes déjà décrits. Il est intéressant de remarquer que la maladie datait de quatre ans et paraissait avoir débuté, en 1866, par un eczéma. Kaposi se demande si cet eczéma n'était pas probablement le commencement brusque du lupus érythémateux dont elle portait les traces lors de son entrée en 1870. Dans tous les cas, cette observation ne

rentre pas dans notre série d'emblée, notre but ayant été de laisser de côté les cas comme celui de cette femme.

Quant au lichen hæmorrhagicus noté par Kaposi, nous nous sommes demandé si l'iodure de potasse administré pour les douleurs nocturnes ostéocopes (1), douleurs rappelant ce qu'on voit dans la syphilis, n'avait pas joué un rôle peut-être dans le développement des hémorragies cutanées, quoique des éléments éruptifs du même genre aient été notés dans le lupus érythémateux aigu d'emblée non traité par l'iodure.

Il y a eu aussi de la fièvre, des douleurs articulaires, des adénites.

Ici, non plus, il n'y a pas de détails concernant l'urine, notamment au point de vue albuminurique.

De plus nous retrouvons l'erysipelas perstans faciei correspondant aux parties de la face occupées par l'exanthème du lupus érythémateux, fait qui diffère de ce qui a été observé dans le cas suivant, qui appartient lui aussi à la série de Kaposi.

OBSERVATION VIII (de Kaposi)

Antonie K..., âgée de quarante et un ans, non mariée, couturière, est entrée à l'hôpital le 28 janvier 1871.

(Lupus erythematosus discoïdes et discretus, erysipel. Mort.)

---

1. Dans le cas numéro 11 de Kaposi, il y avait aussi des « dolores rheumatoides ossium ». Le titre de cette observation devrait être « Lupus aggregatus faciei », etc., et non pas « Erysipelas aggregatus » *Pernet.*

Elle a été traitée deux ans auparavant pendant quatre mois à l'hôpital de Wieden.

Elle présente quelques éléments de lupus érythémateux sur le bout du nez. Ils sont de la grandeur d'une lentille. Sur les parties voisines des joues il y a des plaques rouges, infiltrées de la grandeur d'une pièce d'un thaler, avec cicatrice centrale, et un bord surélevé croûtelleux. Lorsqu'on enlève les croûtelles on trouve une surface rouge, avec orifices folliculaires, excoriée par places.

Attouchements à l'iode glycériné.

4 mars. — Un érysipèle se déclare au visage suivi de frisson, fièvre depuis deux jours.

17 mars. — L'érysipèle se propage à l'oreille droite, ainsi qu'à l'oreille gauche, mais à un moindre degré.

18 mars. — L'érysipèle se propage au cou.

22 mars. — Etat à peu près le même.

28 mars. — L'érysipèle du visage est plus marqué.

6 avril. — Dyspnées dans l'après-midi ; râles humides dans les deux poumons.

Vers le soir : collapsus.

9 avril au matin. — Mort.

L'autopsie faite le 10 avril : Tuberculosis pulmonum, œdema arachnoïdeæ : atrophia cerebri ; hydrocephalus acutus.

Nous avons donné, comme toujours du reste, les détails complets de l'observation, car ils prouvent sans aucun doute, qu'on a eû affaire ici à un véritable érysipèle survenu chez une malade avec un lupus érythémateux du visage. En définitive l'érysipèle n'a été qu'épiphénoménal. Ce cas ne doit donc pas être considéré comme un cas de

lupus érythémateux aigu proprement dit, bien que Kaposi parle du lupus erythematosus discretus dans le titre de son observation. Elle ne rentre pas en tous cas dans notre lupus érythémateux aigu d'emblée.

C'est le moment de donner quelques mots d'explication au sujet de cet erysipelas perstans faciei, revenant si souvent sous les yeux dans les descriptions, et qui a donné lieu à bien des malentendus et à bien des critiques. Le fait est que Kaposi, dans son premier travail, a donné le nom d'erysipelas perstans faciei à la rougeur avec œdème persistant du visage, s'aggravant de temps en temps par poussées comme nous l'avons déjà dit d'ailleurs, et dont notre cas présentait un exemple si typique. Cet erysipelas perstans faciei correspond, ou pour mieux dire, est plus ou moins superposé aux parties affectées par le lupus érythémateux, mais ne se propage pas au delà de la face. Ce n'est donc pas un érysipèle vrai comme nous l'entendons, mais une désignation clinique commode qu'a employée Kaposi à ce moment. Mais quoique dans ses observations (son observation n° 8 dont nous venons de parler par exemple) il distingue l'érysipèle vrai (*Rothlauf*) de l'erysipelas perstans faciei, dans son résumé il les compte ensemble d'abord, pour en détacher ensuite la forme spéciale erysipelas perstans faciei, fait qui a sans doute donné lieu à la confusion.

Il faut se rappeler aussi que le travail de Fehleisen sur l'étiologie de l'érysipèle ne date que de 1883, tandis que le travail de Kaposi sur le lupus érythémateux aigu est de 1872.

Du reste, plus tard, Kaposi dans ses *Vorlesungen*

(édition 1893) parle d' « erysipelartige intensive Schwellung (erysipelas perstans faciei) », c'est-à-dire d'un état érysipélatoïde, ressemblant à un érysipèle.

Nous pensons avoir démontré dans ce chapitre qu'il existe des liens sérieux entre la forme aiguë d'emblée et la forme aiguë survenant à la suite d'un lupus érythémateux antécédent, fait qui n'avait pas échappé à Kaposi dès son premier travail.

Mais il est nécessaire d'approfondir un peu plus la question. C'est ce que nous allons entreprendre dans le chapitre suivant.

CHAPITRE V

Diagnostic et diagnostic différentiel
Pronostic

Nous abordons maintenant la question du diagnostic. Tout d'abord il est important d'envisager le problème au point de vue suivant: dans les dix observations que nous avons relatées avons-nous affaire véritablement à un lupus érythémateux? C'est une objection qui se présente nécessairement à l'esprit et à laquelle il faut répondre.

Pour notre part nous pensons que ceux qui liront attentivement les détails complets de ces observations, et qui voudront bien se donner la peine d'en faire autant pour les cas supplémentaires, seront amenés à admettre que c'est bien à un lupus érythémateux aigu d'emblée que nous avons affaire.

Ici la question de nomenclature se pose. Nous admettons que plus tard peut-être, lorsqu'on aura dégagé la véritable étiologie et mis le doigt sur toutes les circonstances qui déterminent le tableau morbide décrit par nous, il sera possible de les classer sous une autre étiquette, ou même

sous plusieurs autres. Mais pour le moment, nous sommes d'avis qu'il est utile de conserver une désignation qui a conquis son droit de cité.

Ce n'est pas notre habitude de faire appel à l'autorité d'un nom pour étayer une opinion, mais dans la présente discussion nous ne pouvons nous empêcher de faire remarquer que Kaposi n'était pas le premier venu et que c'est son sens clinique qui l'a amené à ranger cette forme d'intoxication dans le lupus érythémateux, à côté des cas dans lesquels une phase aiguë a fait suite à un lupus érythémateux discoïde.

Dans nos prolégomènes nous avons insisté sur la nécessité de voir les choses d'une façon large et de ne pas vouloir à toute force confiner une maladie, quelle qu'elle soit du reste, dans un moule stéréotypé, ou autrement parlé l'étendre sur un véritable lit de Procruste.

Tous ceux qui ont étudié le lupus érythémateux savent combien il est divers et ondoyant, surtout dans ses phases aiguës et subaiguës qui nous concernent spécialement, ce qui a fait dire à Kaposi que les débuts d'un lupus érythémateux disséminé peuvent prendre les apparences « d'un eczéma impétigineux, squameux, d'un herpes tonsurans maculosus, d'une syphilis maculosa, de perniones (lorsqu'il est localisé aux doigts), d'une acné bromurique, d'un herpès iris » (33).

Besnier est bien plus explicite sur ce point de la polymorphie du lupus érythémateux : « Bien que, dans toutes ses formes et variétés, le lupus érythémateux conserve toujours quelque caractère qui permette de le reconnaître, on ne saurait dissimuler que sa polymorphie est,

en réalité, à ce point étendue qu'il n'est pas une seule de ces formes ou de ces variétés qui n'ait été décrite, et dénommée, comme une affection propre et distincte. Seuls, les progrès de la clinique ont permis de rallier les types aberrants, et de constituer l'unité de la maladie.

« Mais cette unité légitime est à peine constituée que, déjà, de nouvelles difficultés sont soulevées en raison de différences objectives liées à de simples phénomènes de chronologie, de siège, de profondeur, etc., à propos de quelques inégalités de marche et d'issue, ou encore parce que la preuve histo-bactériologique de la nature tuberculeuse n'a pu être fournie.

« On oublie que les mêmes arguments ont longtemps servi à contester, contre nous, la nature tuberculeuse, aujourd'hui proclamée du lupus de Willan ; que la variété objective, et les aspects paratypiques sont une chose commune à toutes les espèces morbides ; on ne se rend pas compte que l'agent pathogène du lupus érythémateux connu, ou non, a sa vitalité propre, ses variétés et ses degrés de virulence selon sa phase évolutive, et au prorata des associations ou des combinaisons des produits solubles qu'il secrète, avec les produits d'autres microorganismes, coexistants. Quoi de surprenant, dans ces conditions, que les réactions vitales du tégument soient multiples ; que la lésion produite soit multiforme, l'érythème tantôt simple, résolutif, tantôt atrophiant et cicatriciel, etc. Et n'est-il pas aisé de comprendre que les variétés soient encore accrues par les différences de siège anatomique, de profondeur ou de superficialité, d'éléments glandulaires atteints ou respectés, de région anatomo-

topographique, etc., etc., non moins que les *infections secondaires* concomitantes, l'action des médicaments chez les sujets à intolérance idiosyncrasique, etc.

« Nous considérons, pour notre part, comme non justifiées, ou au moins prématurées, les tentatives récentes de déclassement du lupus érythémateux. En fait, ce terme réunit légitimement une série importante de types dermatologiques qu'il est nécessaire de définir au point de vue de la pratique ; c'est à cette exigence que nous répondons dans les lignes suivantes » (34).

A la suite de cette revue, Besnier décrit en détail les différentes variétés, y comprise la forme aiguë, galopante, infectieuse, maligne, menant, avec ou sans rémissions, à la terminaison funeste, avec lésions pulmonaires, tuberculeuses, néphrite albumineuse, etc., et il cite le cas de la malade dont les pièces moulées par Baretta, se trouvent au Musée de l'Hôpital Saint-Louis sous les numéros 284 et 285 (année 1873). Mais il ne donne pas d'indications bibliographiques et en nous reportant au catalogue des moulages coloriés du Musée de l'hôpital Saint-Louis, nous n'y trouvons aucun détail qui nous permette de classer le cas dont il parle.

Quoique la citation de Besnier fasse allusion à l'origine tuberculeuse du lupus érythémateux, point que nous allons traiter plus loin, nous l'avons donnée en entier, sans la tronquer, car elle résume avec cette belle clarté de la langue française les faces si variées du lupus érythémateux, et éclaire d'une vive lumière le sujet quelque peu obscur et enchevêtré que nous cherchons à mettre au point.

Si nous nous reportons encore une fois au cas de lupus exanthématique en foyers multiples d'Hallopeau (**12**), nous trouvons que le diagnostic de cette dermatose a été des plus difficiles ; on l'a successivement considérée comme étant de nature eczémateuse, syphilitique, mycosique. Même les résultats de l'examen histologique avaient paru, quand la malade avait été présentée pour la première fois, devoir faire éliminer l'hypothèse d'un lupus érythémateux. C'est un fait à retenir.

Avant de quitter la malade d'Hallopeau, nous tenons aussi à noter qu'elle avait déjà été présentée à la Société française de dermatologie comme un exemple « d'Erythrodermie chronique à poussées aiguës, début probable d'un mycosis fongoïde » (**35**) fait sur lequel Besnier a insisté dans sa « Note préliminaire sur une érythrodermie inconnue et sur les raisons qui semblent la rattacher au lupus érythémateux exanthématique, pour servir à l'histoire générale des érythrodermies ou des érythématoses tuberculeuses », (**38**) note des plus importantes au point de vue des difficultés de diagnostic. Mais comme ce cas ne rentre pas dans notre catégorie d'emblée, nous ne nous étendons pas sur le menu détail de cette observation, qui mérite cependant l'attention de ceux qui ne connaissent pas suffisamment le lupus érythémateux dans ses aspects variés, ses formes insolites et sa polymorphie imprévue.

En passant aussi, nous rappelons ici le travail de Radcliffe-Crocker dans lequel il étudie d'une façon générale la simulation d'autres états morbides par le lupus érythémateux (**37**).

Nous pensons avoir apporté assez de preuves pour

démontrer le bien-fondé de notre opinion, que les observations recueillies et détaillées par nous doivent faire partie de notre conception clinique du lupus érythémateux et forment un groupe qui mérite bien la désignation de lupus érythémateux aigu d'emblée.

Mais avant de passer à la question du diagnostic plus particulièrement, nous sommes bien forcé de nous arrêter pour quelques moments à la considération un peu plus serrée de l'observation de Franz Koch (VI de notre série), car chez cette malade le diagnostic a donné lieu à des différences d'opinion au sein de la Société dermatologique de Berlin. En effet, Max Joseph, qui a observé la malade pendant la vie et a assisté à l'autopsie est d'avis que ce cas rentre dans la catégorie de l'erythema exsudativum multiforme, tel qu'il a été décrit et figuré par Hebra. Joseph admet avoir pris d'abord le cas pour un lupus erythematodes discoïdes (nous reproduisons ce que nous trouvons consigné dans les notes de la séance (**38**), quoique la nomenclature de Joseph laisse à désirer au point de vue de la précision), premier diagnostic, qu'il a ensuite jeté pardessus bord apparemment à cause des détails histologiques qu'il a trouvés, et qui pour lui étaient trop superficiels. Quant à l'histologie, c'est quelquefois une planche de salut bien précaire. Dans tous les cas son interprétation des coupes différait de celle de Koch. Pour le moment nous voulons nous en tenir au point de vue clinique pour revenir dans le chapitre traitant de l'étiologie à la discussion histologique.

De son côté Koch admet que son diagnostic de lupus érythémateux a faibli à un moment donné pour faire place

à celui d'érythème multiforme. Cette faiblesse n'a pas duré et il est revenu à son premier diagnostic ; d'après lui la suite lui a donné raison. Nous sommes de son avis, car on ne peut lire les détails de son observation en les comparant à ceux des autres cas que nous avons rassemblés sans arriver à la conclusion que c'était bien un lupus érythémateux aigu d'emblée à manifestations polymorphes cutanées.

De plus nous avons lu attentivement la description de ce cas, ayant notre malade, que nous avons observé d'une façon suivie, comme fond d'expérience personnelle et jusqu'à un certain point, comme pierre de touche.

Non seulement cela, mais si l'on veut bien comparer la planche d'Hebra (**39**) (Heft VI, Tafel I. Erythema exsudativum multiforme) avec la description de l'aspect facial de la malade de Koch, comme nous l'avons fait, on est bien forcé de conclure qu'elles ne concordent pas.

Mais il faut encore approfondir, car le fait du diagnostic différentiel est important. Ni dans le texte qui accompagne son atlas, ni dans son ouvrage sur les maladies de la peau (**40**), Hebra ne donne un tableau bien clair de l'erythema exsudativum multiforme ni une description particulièrement détaillée. Ce n'est que dans une note au bas de la page 200 de son ouvrage (**40**) après avoir parlé de la roséole du choléra qu'il attire l'attention sur le fait que, d'après Rigler (*Die Türkei und deren Bewohner*, 1842. Band II, p. 44) et Gustav von Gaal, l'erythema exsudativum multiforme se présente dans la Turquie d'Europe à l'état endémique.

C'est une forme spéciale et apparemment *sui generis*, qui a été fort bien étudiée par von Düring (**41**) sous le

nom d'erythema exsudativum multiforme Hebræ. Nous avons lu cette belle monographie pour en avoir le cœur net, mais avec beaucoup de plaisir du reste. Cet érythème est une espèce morbide qui diffère tout à fait de nos cas de lupus érythémateux aigu d'emblée, y compris le cas de Franz Koch Du reste von Düring dans la discussion du diagnostic différentiel ne parle pas du lupus érythémateux. Il appelle l'attention sur le fait qu'on a rangé sous l'étiquette de l'erythema exsudativum multiforme des érythèmes multiformes divers qui ne rentrent pas dans le cadre de l'erythema exsudativum multiforme Hebræ. Il cite à ce point de vue un cas de Lewin (**42**) (1892) présenté à Berlin : et si nous insistons sur ce détail c'est pour montrer que la conception de l'erythema exsudativum multiforme Hebræ s'était déformée.

Le travail de von Düring est basé sur l'observation de 105 soldats (en Turquie). Ces cas d'érythème multiforme (Hebra) diffèrent de l'espèce morbide que nous avons décrite par l'aspect de l'éruption, par la présence d'une conjonctivité, par le fait que la ligne médiane du corps échappe ; qu'il n'y a pas de pneumonie, de tuberculose ou d'autre complication.

Si nous nous sommes étendu assez longuement sur l'erythema exsudativum multiforme Hebræ, si bien mis en relief, sinon pour ainsi dire presque créé par von Düring, c'est pour séparer nettement cette forme morbide, une fois pour toute, du lupus érythémateux aigu d'emblée.

Ce n'est pas que nous dédaignions les liens de parenté possible entre certaines formes, certains aspects du lupus érythémateux et de l'érythème multiforme, tel que nous

l'observons habituellement. Au contraire, car cette idée nous est venue ainsi qu'à bien d'autres observateurs, hypothèse qui a fait dernièrement le sujet d'un travail de Galloway et Macleod (43). La possibilité d'une parenté entre les deux ressort du reste de la relation des manifestations cutanées polymorphes, prismatiques, observées dans notre série de 10 cas de lupus érythémateux aigu d'emblée, fait qui explique aussi la confusion qui a régné au sujet de la malade de Franz Koch.

Quant au diagnostic du lupus érythémateux aigu d'emblée, pour en venir à l'objet de ce chapitre, il faut d'abord se rappeler que le sexe féminin est presque toujours en cause, qu'il est infiniment rare de voir la maladie se développer chez l'homme. Mais c'est une raison de plus pour être sur ses gardes lorsqu'on a affaire aux apparences d'un eczéma aigu impétigineux, croûteux ou squameux de la face, délimité en masque ; ou à celles d'un érysipèle en décroissance, comme le fait remarquer Kaposi. Pour nous, dans les cas suspects, il sera toujours urgent de s'assurer, au thermomètre, s'il y a de la fièvre, si le pouls est rapide, s'il y a des indications d'affaiblissement général, c'est-à dire de faire un examen plus minutieux que dans la grande majorité des cas aigus d'eczéma vrai de la face. Nous avons vu que dans la moitié des cas au moins, il n'y avait qu'une trace ou pas d'albumine du tout. Mais ce n'est pas une raison pour négliger l'examen de l'urine, au contraire.

Les poussées œdémateuses, inflammatoires au visage avec pyrexie, sont entrecoupées de périodes plus calmes, mais la rougeur, souvent violacée, ne disparaît pas entièrement, en un mot l'erysipelas perstans faciei, pris au sens

des apparences cliniques, est certainement de la plus haute importance dans le diagnostic de l'affection. De plus cette rougeur, cet œdème de la face sont délimités, laissant par places sur le masque boursoufflé des aires et bandelettes de peau saine, tranchant nettement sur les parties avoisinantes. C'est cette délimitation, telle qu'elle se présente sur le nez et les joues d'une façon papillonacée, en vespertilio, symétrique ou en masque, qui doit nous frapper.

En dehors du bord marginé il existe, à un degré variable, des lésions isolées ou en groupes détachés de grandeurs différentes, qui font partie du reste du tableau facial dans certains cas subaigus de lupus érythémateux.

En outre les éléments qui apparaissent aux doigts, surtout aux surfaces dorsales, ressemblent souvent à ce que l'on voit couramment dans beaucoup de cas de lupus érythémateux.

On peut aussi observer des éléments qui simulent l'érythème iris (herpès iris), c'est le lupus iris de l'école française. Ici la multiformité commence : vésicules, bulles flasques, soit centrales soit en bordure, même sanguinolentes, avec éléments hémorragiques en pointillé. Mais, un point à noter, les lésions sont pour la plupart déprimées plus ou moins dans leur partie centrale.

Dans d'autres cas, l'exanthème se manifeste d'abord dans ses premières phases par des plaques érythémateuses à la face. Lorsque celles-ci se trouvent associées à des douleurs articulaires, rhumatoïdes, il faut se méfier et penser au début d'un lupus érythémateux aigu d'emblée.

S'il y a des plaques au cuir chevelu, cela rend le diagnostic plus facile, ou sert à le confirmer. Mais cela peut

manquer, et être remplacé par de l'alopécie, de la desquamation générale.

Les membranes muqueuses de la bouche et de la gorge doivent être soigneusement examinées, ainsi que le vagin s'il se fait de ce côté un écoulement louche

A part la face et les extrémités, c'est-à-dire les mains et les pieds, l'exanthème se propage en général aux bras et aux jambes, ainsi qu'au tronc. Il peut se présenter sous forme d'un lichen scrofulosorum, de papules, d'éléments plus grands, circulaires, rentrant dans le lupus érythémateux ordinaire disséminé, avec dépression centrale, et, point à noter, présentant des squames plus ou moins adhérentes

En plus de cela, l'état général est inquiétant, la fièvre surtout peut être très élevée, rémittente sans redescendre à la normale, se manifestant par des crises correspondant aux poussées de l'exanthème facial œdémateux.

Le pouls devient rapide, *pari passu* avec les mouvements fébriles, le cœur cède. Des vomissements, des convulsions, des trépidations, des douleurs surtout articulaires surviennent.

Comme complications du côté des poumons, nous voyons de la pneumonie, des pleurésies.

Au contraire de ce qui se passe dans les lupus érythémateux aigus généralisés associés à l'albuminurie, ce dernier symptôme fait défaut en règle générale. Nous avons déjà discuté ce point dans un chapitre précédent.

C'est un tableau chargé, comme on le voit, et tout dépend de la période à laquelle on est appelé à faire un diagnostic. Mais celui-ci pourra être posé, si l'on prend soin de

faire un examen soigneux et de s'orienter d'après les grandes lignes de la maladie sans se laisser dérouter par des apparences d'ordre secondaire. Il faut arriver au but par l'ensemble des faits, et non pas s'appuyer sur un symptôme isolé particulier qui ne prouvera dans l'espèce qu'un bien faible roseau.

Quant aux réactions des malades à la tuberculine, par la méthode ordinaire ou par la procédé opsonien de Wright, nous en parlerons dans le chapitre traitant de l'étiologie. Mais dès maintenant, nous tenons à dire qu'au point de vue du diagnostic la tuberculine paraît ne pas pouvoir nous rendre service dans cette direction. Nous irons plus loin : l injection sous-cutanée de tuberculine, d'après l'ancien mode, et l'application de l'ophtalmo-réaction de Calmette pourraient présenter des inconvénients de divers ordres, s'ajouter aux tourments du malade, et même donner lieu à de nouvelles poussées exanthématiques, pouvant hâter les progrès de la maladie, car nous savons fort bien que l'injection de l'ancienne tuberculine de Koch peut donner lieu à de vifs phénomènes d'intoxication et de réaction fébrile.

Le pronostic est très sombre. Nous rappelons que neuf fois sur les dix observations, la maladie a eu une terminaison funeste, dans un délai maximum de sept mois et demi (obs. X). Dans le cas de Franz Koch, la mort est survenue rapidement, un mois et demi après les premières atteintes.

Mais comme nous le verrons dans le chapitre sur le traitement, on pourra à l'avenir espérer obtenir des résultats plus favorables, grâce à un diagnostic précoce et à une thérapeutique immédiatement instituée.

CHAPITRE VI

Etiologie. Bactériologie. Histologie

Nous entrons ici dans la région des hypothèses, car, pour ce qui concerne le lupus érythémateux aigu d'emblé, les données d'ordre étiologique, telles que nous les trouvons dans nos dix observations, varient entre elles, et il est difficile de les réduire à une commune mesure.

Naturellement le premier point qui doit être discuté est la question de la tuberculose. Ce n'est pas notre intention d'entrer dans les détails de toutes les discussions au sujet de l'origine tuberculeuse, ou non, du lupus érythémateux en général. Le sujet a été traité d'une façon très complète par un grand nombre d'observateurs et surtout par les représentants de l'école française qui se sont attachés à démontrer l'origine tuberculeuse de cet état morbide, et quoiqu'il y ait dans le camp opposé des dissidents tout aussi sérieux, l'hypothèse tuberculeuse paraît faire du chemin. Toute la question, particulièrement au point de vue affirmatif, a été présentée d'une façon si complète par Pautrier dans une récente monographie (**44**), que cela nous dispense d'en faire une revue ici, revue qui serait

du reste en dehors du cadre que nous nous sommes tracé. Le travail antérieur de Roth sur les rapports plus spécialement du lupus érythémateux et de la tuberculose (45), très complet aussi, est important dans la question de l'origine tuberculeuse de cette forme morbide prise en bloc. Quoi qu'il en soit, la décision définitive est toujours en suspens.

Nous allons maintenant analyser nos dix observations au point de vue de la tuberculose d'abord, en dehors de toute idée préconçue.

En premier lieu, voyons ce qu'il ressort des antécédents des malades. Dans notre cas, la mère affirme qu'il n'y avait pas de tuberculose dans la famille. Jadassohn constate chez sa première malade (obs. VII) qu'il n'existe aucune tare héréditaire, et chez la seconde (obs. VIII) aucune tare tuberculeuse dans la famille. Dans les sept autres cas nous n'avons aucun détail sur ce point. Donc trois fois sur dix au moins : pas de tuberculose dans la famille. Mais il faut faire la part de l'erreur. Nous avons constaté, comme tout le monde du reste, la très grande fréquence de la tuberculose dans la famille des malades se présentant avec du lupus érythémateux ordinaire, Quoique les réponses soient négatives dans trois cas de notre série et ne soient pas concluantes, il est nécessaire cependant de les garder en vue.

Si nous passons maintenant aux malades, nous trouvons que le sujet de notre observation n'avait jamais été bien solide, et qu'il s'enrhumait facilement, donc rien de démonstratif.

La malade mariée et âgée de trente-deux, de l'observation III (Kaposi), n'a jamais été malade, mais dans le cas

de Boeck (obs. V), jeune fille de vingt ans, elle a été scrofuleuse depuis son enfance et présentait de l'opacité de la cornée gauche. Ceci est un peu plus sérieux pour la thèse tuberculeuse. D'un autre côté, chez les deux malades de Jadassohn, nous trouvons que la santé de la première (VII) a toujours été bonne, et que la seconde (VIII) n'a jamais eu de manifestations, soit de la tuberculose ou de la scrofule.

Nous avons donc de la tuberculose dans un cas au moins sur quatre. Quant aux six autres observations, les détails manquent malheureusement.

Notons que dans notre cas (obs. I), nous avons observé une éruption folliculaire que nous avons cru devoir ranger, au point de vue clinique, dans la catégorie de ce qu'on appelle le lichen scrofulosorum. Dans le cas de Boeck (obs. V) il y a eu une éruption similaire. On sait que ces éruptions folliculaires, finement papulaires, apparaissent quelquefois dans le cours du lupus vulgaire. Dans un cas de ce genre notamment un piqueté finement folliculaire en placards s'est développé sur le thorax d'un jeune homme qui avait de multiples lésions (une vingtaine) de lupus vulgaire (**46**). Dans un autre cas, nous avons pu observer la sériation suivante : lichen scrofulosorum (ou folliculite pilo-sébacée comme le veulent les auteurs français), puis développement de lupus vulgaire multiple à la suite de la rougeole. La petite malade présentait des ganglions du cou et avait le type affiné, blond, des tuberculeux : *Non Angli, sed Angeli*, du pape Grégoire.

Nous avons donc dans un cas au moins de notre série, à côté d'éléments qui sont nettement ceux du lupus éry-

hématoteux, et en plus des lésions polymorphes que nous avons décrites, une éruption à l'instar du lichen scrofulosorum, fait qui sera considéré comme favorable à l'hypothèse tuberculeuse, par ceux qui sont partisans de cette explication. Mais, il ne faut pas oublier que dans le lupus érythémateux subaigu et quelque peu disséminé, on trouve, dans le voisinage des placards en vespertilio de la face par exemple, des éléments éruptifs fort petits, donnant lieu à un pointillé ; mais ces lésions minuscules sont mêlées à d'autres plus grandes, variant de grandeur, et dont il est parlé dans plusieurs des observations.

Le fait est que, dans notre cas, les éléments éruptifs d'abord finement papulaires se sont peu à peu transformés en éléments plus grands du type lupus érythémateux. La même chose a été notée dans d'autres observations de notre série.

Cette extension centrifuge des lésions du lupus érythémateux, quoique très caractéristique, peut cependant manquer dans certains cas et n'est pas absolument essentielle comme l'a fort bien fait remarquer Besnier du reste.

Nous allons maintenant passer en revue les résultats des autopsies, mais ici encore ils ne sont pas consignés dans tous les cas (neuf) qui se sont terminés par la mort.

En parcourant les détails fournis par le Dr Thiele dans le cas de notre malade, nous voyons que les ganglions lymphatiques rétro-péritonéaux droits étaient un peu augmentés de volume et présentaient à leur surface des points ayant les apparences de tubercules miliaires, point confirmé par l'examen microscopique. Le Dr Thiele dit en effet qu'on a affaire à des tubercules miliaires typiques,

avec systèmes de cellules géantes indiquant une origine tuberculeuse, mais que malgré un examen serré des coupes on ne trouve pas de bacilles de Koch. Quant aux cellules géantes, nous savons fort bien qu'elles ne sont pas absolument typiques de la tuberculose, mais qu'on les retrouve dans d'autres espèces morbides, la syphilis par exemple. Dans un travail tout récent de Nicolas et Favre (**47**), auteurs qui ont repris la question ils affirment « que l'on n'est plus en droit de conclure à la nature tuberculeuse d'une lésion, soit cutanée, soit muqueuse, sur la simple constatation de cellules géantes, de cellules épithélioïdes, de follicules typiques. Ces auteurs ajoutent que « ... Seule la constatation du bacille de Koch et mieux encore l'inoculation positive à l'animal pourront fournir un critérium absolu de la tuberculose. » Dans notre cas il y avait aussi des ganglions du mésentère contenant quelques tubercules caséeux ; malheureusement le matériel n'était pas suffisant pour permettre l'inoculation d'un cobaye (Thiele).

D'un autre côté dans leur étude sur les sporotrichoses tuberculoïdes, de Beurmann et Gougerot (**48**) ont trouvé des cellules géantes typiques dans leurs coupes. Pour eux il n'y a pas de spécificité anatomique, mais uniquement une spécificité du parasite en cause, conclusion à laquelle nous étions arrivé depuis longtemps déjà. Nous devons cependant faire remarquer que le Dr Thiele insiste sur le fait « de systèmes de cellules géantes » qui pour lui indiquent une origine tuberculeuse. En résumé, quoique cette origine ne soit pas absolument démontrée chez le malade de notre observation, les faits tels que nous les avons ana-

lysés jusqu'ici font songer à sa possibilité. Mais même en admettant la nature tuberculeuse de ces ganglions, on se demande comment des lésions si minimes en somme aient pu donner lieu à une éruption telle que nous l'avons décrite, dans ses premières phases en tout cas car il ne faut pas oublier que plus tard nous avons eu affaire à des pneumocoques, etc. Est-ce peut-être, et surtout, une question de terrain ? Nous remarquerons ici quant à cela que le sexe féminin est certainement le plus frappé dans la proportion de neuf cas sur dix, fait qui est à noter. Ou, est ce que l'explosion de la maladie dépend d'un concours tout à fait spécial de circonstances ? C'est ce que nous allons chercher à débrouiller.

Nous passerons maintenant à l'observation V (Boeck), afin de la comparer plus spécialement à la nôtre. Dans le cas de la malade de Boeck on a trouvé de la dégénérescence caséeuse des ganglions rétro-péritonéaux, et en même temps de la tuberculose pulmonaire et splénique. Nous rappellerons l'état scrofuleux de cette malade, ainsi que la présence d'une opacité cornéenne. Cette observation présente donc plusieurs données tuberculeuses. Mais il est utile de faire remarquer combien nombreuses sont les autopsies de toutes sortes dans lesquelles on trouve de la tuberculose (Brouardel, Naegeli (**49**), etc.).

D'un autre côté, quand on considère le nombre énorme de tuberculeux et l'excessive rareté de la forme morbide qui nous occupe, on se demande naturellement si la présence de tuberculose dans cette dernière n'est pas tout simplement une coïncidence plutôt qu'une relation de cause à effet.

Ceci est d'autant plus probable que dans les observations VI (Franz Koch) et VII (Jadassohn) on note qu'il n'y avait aucune trace de tuberculose ; de plus, dans les observations IX (Short) et X (Heath), on n'a trouvé aucun signe de tuberculose aux poumons, et dans le cas de Short il est dit explicitement qu'un examen des organes au point de vue de la tuberculose a été négatif. Mais nous devons noter dans ce dernier que les ganglions lymphatiques du mésentère étaient augmentés de volume et que quelques-uns présentaient une matière purulente. Quant aux 2 observations de Kaposi dans lesquelles on donne des détails autopsiques (II et III), il n'est pas parlé de tuberculose.

Dans une note de Leredde au sujet du lupus érythémateux aigu que nous trouvons dans l'ouvrage écrit par Hallopeau et lui (**50**), il s'exprime de la façon suivante : « Il n'existe pas jusqu'ici d'autopsie du lupus érythémateux aigu où l'on ait constaté d'une manière certaine l'absence de tuberculose. Dans le cas de Koch (1) on a trouvé à l'autopsie, une « broncho-pneumonie récente » ainsi que des ulcérations du palais, du larynx et du vagin. La nature de ces lésions n'a été étudiée ni au point de vue histologique, ni au point de vue bactériologique ».

Comme nous l'avons déjà fait remarquer, la désignation lupus érythémateux aigu englobe toutes sortes de cas, mais comme l'observation de Koch est citée ici, observation qui fait partie de notre série et rentre par conséquent dans le lupus érythémateux aigu *d'emblée*, nous devons en dire quelques mots.

---

1. Observation VI de notre série (Pernet).

D'abord quant à la première objection de Leredde, « la broncho-pneumonie récente » nous ne pensons pas que cette complication doive forcément faire partie de la tuberculose. Du reste, l'autopsie a été faite par Langerhans lui-même et il a exclu toute tuberculose. D'un autre côté nous ne trouvons pas dans le travail de Koch d'indications histologiques se rapportant aux ulcérations des muqueuses. Cette objection donc se maintient. Malgré cela, nous pensons cependant devoir accepter les résultats négatifs quant à l'absence de la tuberculose dans certains des cas de notre série.

Quant à l'erysipelas perstans faciei, nous ne partageons pas l'opinion de Lenglet lorsqu'il dit : « Cet érysipèle est évidemment une poussée exanthématique appartenant en propre à la tuberculose et se produisant comme celles que peut causer la tuberculine. C'est, à un degré très exagéré, l'équivalent des poussées congestives et œdémateuses qui surviennent de temps à autre chez les lupiques de tout ordre » (**51**).

Certains auteurs ont exprimé l'opinion que l'erysipelas perstans faciei était soit d'origine locale à la suite de traitements irritants, soit d'origine médicamenteuse interne. Nous ne disons pas que ces causes ne puissent jouer un certain rôle. Mais dans notre malade, la bouffissure et l'érythème de la face ont persisté, et de nouvelles poussées aiguës se sont manifestées, malgré un traitement local émollient et un traitement général qui ne pouvait être incriminé.

Kaposi et Jadassohn aussi se sont refusés spécifiquement à admettre ce point de vue. Quoique nous soyons bien

d'avis que cet erysipelas perstans faciei soit d'origine toxique, de là à dire comme Lenglet qu'il appartient « en propre à la tuberculose » il y a loin.

Nous devons ajouter aussi que des états inflammatoires œdémateux de la face, nous ne disons pas l'erysipelas perstans faciei, s'observent dans la lèpre nodulaire : etque de plus les mêmes phénomènes peuvent apparaître dans certains cas de mycosis fungoïde, à la période d'état avec de nombreuses tumeurs, résultant sans aucun doute d'une intoxication grave du sujet. Si nous faisons ces comparaisons, ce n'est qu'avec réserve nous le répétons, car ces poussées inflammatoires, œdémateuses, ne sont pas de tous points comme l'erysipelas perstans faciei de Kaposi.

Puisque nous avons parlé de la lèpre, nous voudrions rappeler à titre de comparaison avec le lupus érythémateux aigu d'emblée les cas aigus de lèpre, très rares du reste, décrits par Danielssen et Wilhelm Boeck. Dans leur traité (**52**) ces auteurs parlent de la façon suivante : « Nous avons dit que la forme tuberculeuse de la spédalsked se pouvait présenter avec un caractère aigu. Quand cela est, il survient fréquemment sans cause appréciable, des paroxysmes violents de fièvre avec de vives exacerbations, le soir, accompagnées d'une sensation insupportable de pesanteur et de lassitude dans tout le corps et alternant avec un violent mal de tête, des délires parfois furibonds, une soif brûlante, une peau sèche, rouge et comme turgescente ; point de sommeil ; le pouls plein ; 120 à 130 pulsations à la minute ; urine insignifiante et assez pâle ; langue sèche et rouge ; constipation. Après que ces symptômes ont duré douze à quinze jours sans la

moindre diminution de violence, il se manifeste à l'improviste une éruption de taches bleuâtres brillantes qui se répandent presque toujours par tout le corps, s'élèvent promptement au-dessus de la surface du derme, s'accroissent, tant en volume qu'en consistance, sont souvent confluentes et donnent lieu à des infiltrations considérables. La maladie peut alors en peu de semaines exercer tous les ravages qui ne se réalisent que par les années dans la marche chronique. Si l'éruption se montre, les symptômes généraux indiqués cessent leur intensité, s'évanouissent peu à peu, de même que les tubercules se développent ; et après le ramollissement de ceux-ci, l'affection prend son caractère chronique ; mais, quand ce n'est pas là le cas, il se déclare soit une pneumonie, une pleurésie, soit une méningite qui tue le malade en quelques jours. Cette marche aiguë est si rare que, dans la foule immense des spédalsques soumis à nos observat ons, nous avons eu l'occasion d'examiner seulement quatre cas de cette espèce. »

C'est-à-dire que nous avons ici affaire à des phénomènes d'intoxication grave. Nous avons cru utile de rappeler ces faits, car le tableau de cette lèpre aiguë a certainement des ressemblances avec celui que nous avons tracé de notre lupus érythémateux aigu d'emblée. Ceux qui tiennent à l'hypothèse tuberculeuse du lupus érythémateux trouveront sans doute dans ce que nous venons de dire une nouvelle raison pour étayer leur opinion.

Il a été question aussi de la réaction aux injections de la tuberculine, point sur lequel nons allons dire quelques mots. Au point de vue du lupus érythémateux en général,

nous renvoyons au travail de Roth déjà cité (**45**), mais d'une façon plus particulière à celui de Walther Pick qui a étudié la réaction du lupus érythémateux discoïde à la tuberculine (**53**). Pick conclut qu'on n'a aucun droit au point de vue étiologique de rattacher le lupus érythémateux discoïde à la tuberculose.

Quant au lupus érythémateux aigu, nous ne disons pas lupus érythémateux aigu *d'emblée*, Kaposi en 1890 a observé dans un cas une réaction très vive, tant locale que générale, après l'injection de la tuberculine de Koch (**54**).

Si nous nous reportons à nos observations, l'essai de la tuberculine (l'ancienne) de Koch n'a pas été tenté. Dans notre observation, Bunch (**55**) a recherché quatre fois l'index tuberculo opsonien par la méthode de Wright, et il a trouvé les chiffres suivants : 0,92, 0,96, 0,90, 0,85, d'après lesquels la tuberculose paraît exclue.

Quant au lupus érythémateux en général (neuf cas) les conclusions de Bunch ont été défavorables à l'origine tuberculeuse. Mais il y a ici une source d'erreur, car l'index opsonien n'est qu'approximatif (**56**), et ne peut exclure la présence de la tuberculose, car dans les essais de Bulloch (**57**, ce bactériologiste a trouvé des index de 1 et au-dessus dans certains cas de lupus vulgaire, qui avaient été étiquetés : guéris, améliorés, non améliorés.

Si nous faisons maintenant le bilan de la question au point de vue de la tuberculose comme cause étiologique du lupus érythémateux aigu d'emblée, nous trouvons que dans ce que nous avons dit il y a du pour et du contre, mais qu'en fin de compte, il est impossible de conclure d'une façon

définitive. Tout ce que nous pouvons dire est qu'il est possible que la tuberculose joue un certain rôle dans l'évolution de cette forme morbide, soit comme une cause entre plusieurs, soit en modifiant le terrain d'une façon favorable à une ou plusieurs autres causes étiologiques.

Quant aux autres possibilités d'ordre étiologique nous allons en traiter dans le chapitre suivant.

CHAPITRE VII

Etiologie. — Bactériologie. — Histologie
(*Suite*)

Si nous poursuivons nos recherches étiologiques par une analyse des faits tels que nous les trouvons notés, nous voyons que des essais de culture du sang (obs. I) ont été négatifs. L'étude suivie du sang, tant au point de vue histologique que bactériologique, par Goldscheider chez la malade de Franz Koch (obs. VI) a été sans résultat. Il en a été de même pour le cas funeste de Jadassohn (obs. VII).

Quant à notre observation, on a bien trouvé des pneumocoques dans les crachats, avec le micrococcus catarrhalis, et des coques pyogènes, mais pas de bacilles de Koch. De plus il y avait des pneumocoques dans l'écoulement purulent auriculaire. En somme nous n'avons là sans doute que des complications, des épiphénomènes.

Comme nous pensons l'avoir déjà suffisamment démontré, on ne peut non plus incriminer une albuminurie. Il n'y a que le cas de Jadassohn (obs. VII) qui fasse exception, mais l'albuminurie chez cette femme paraît cer-

tainement avoir été le résultat d'une complication, une néphrite parenchymateuse aiguë, apparue, d'après ce qui ressort des détails, vers la fin de la maladie, néphrite qui a bien pu être tout simplement le résultat de l'intoxication qui a mené à la mort. Cette observation de Jadassohn ne rentre pas dans la catégorie des cas courants de lupus érythémateux associés à l'albuminurie, point sur lequel, nous avons insisté à plusieurs reprises.

Quant aux autres faits pouvant nous mettre sur les traces de l'étiologie, nous notons que l'explosion du lupus érythémateux avait suivi de près un purpura hæmorrhagica (obs. IV, Kaposi), c'est-à dire un symptôme d'ordre toxique dont la véritable origine nous échappe.

Nous savons qu'un lupus érythémateux symétrique typique peut apparaître à la suite de l'empoisonnement par l'opium comme le fait remarquer Warde (**58**).

Dans le cas de Heath (obs. X), les premiers symptômes étaient d'ordre rhumatisant, articulaire. Mais des intoxications, de toutes sortes, surtout graves, peuvent donner lieu à des douleurs articulaires. Le fait est que le rhumatisme aigu vrai peut être exclu ici.

Avant de formuler des conclusions étiologiques, nous devons passer en revue les résultats histologiques notés dans certaines des observations de notre lupus erythémateux aigu d'emblée.

Dans le premier travail de Kaposi (1872), nous trouvons une synthèse qui se rapporte à des formes variées du lupus érythémateux, synthèse qui ne peut donc être d'aucune utilité pour l'éclaircissement de la question actuelle.

Quant à notre cas dans les coupes préparées par les

soins de Mr Butterfield, externe de l'University Hospital, que nous remercions, et provenant de la peau de la face, nous avons trouvé surtout de l'œdème avec dissociation lacunaire des tissus du derme et dilatation des espaces lymphatiques, plus de l'infiltration cellulaire péri-vasculaire. A un plus fort grossissement (immersion 1/12), on voit que les amas d'infiltration cellulaire sont composés de plasmazellen, plutôt petits ou de taille moyenne. C'est un fait qui nous a frappé, car il concorde avec ce que Unna a décrit dans les lupus érythémateux, ou les ulerythemata comme il préfère les appeler d'une façon générale (**59**). C'est la présence de plasma-zellen dans le lupus érythémateux discoïde, qui a donné à Bréda l'idée d'appeler cette espèce morbide, « plasmoma discoïdeo atroffizzante » (**60**). Pour Unna, le plasmome mou, œdémateux, que l'on trouve dans le lupus érythémateux, le distingue des plasmomes vrais (granulomes), indurés, secs.

De plus cet auteur est d'avis que les plasma-zellen ne se trouvent que dans les premiers stages de la maladie pour disparaître plus tard. Quoique ses résultats s'appliquent au lupus érythémateux ordinaire, nous appelons cependant l'attention sur ces points.

Nous ne voulons pas d'ailleurs entrer dans la discussion détaillée de l'histologie du lupus érythémateux en général, mais simplement faire un rapprochement, d'autant plus que l'histologie ne nous avance pas quant à la cause essentielle, comme nous le verrons par la suite.

Nous arrivons au cas de Franz Koch (obs. VI) qui se résume de la façon suivante au point de vue de l'histologie : « Nous avons affaire à un processus inflammatoire,

propagé probablement par l'intermédiaire des vaisseaux, qui a donné lieu à des infiltrations en partie diffuses et en partie en foyers accompagnés d'une imbibition œdémateuse des tissus, et de la disparition de l'épithélium et du corps papillaire suivis d'atrophie cicatricielle ». Ceci montre combien grave a été l'attaque sur le système cutané, comme cela ressort du reste de la description clinique du cas.

Dans le premier cas de Jadassohn (obs. VII), il est noté, par Voirol, que l'examen histologique de spécimens divers cutanés n'a révélé aucun indice de tuberculose, et qu'on n'a trouvé que de l'inflammation aiguë, avec état squameux et croûteux de l'épiderme, détruit dans ses parties supérieures du reste.

Si nous passons à l'observation de Short (IX), nous voyons que l'examen histologique a été fait d'une façon très minutieuse par le Dr Miller. Dans la peau de la face, la dissociation des tissus du derme est notée, avec dégénérescence du tissu conjonctif. Il y avait aussi une forte infiltration cellulaire avec nombreux plasma zellen (1).

Si nous faisons la revue des données histologiques de la peau, nous ne trouvons rien pouvant nous faire mettre le doigt sur une cause essentielle, mais la présence de

---

1. Jadassohn a proposé « erythema perstans faciei » au lieu de la désignation « erysipelas perstans faciei » de Kaposi. Mais comme nous le voyons, d'après l'histologie de notre cas et de celui de Short, la présence de plasma zellen rend le terme erythema impropre. Nous devons noter aussi que l'œdème dur, persistant après des poussées répétées d'érysipèle vrai de la face, l'état d'éléphantiasis dénommé « erysipelas perstans », par certains auteurs, est bien différent du pseudo-érysipèle, « erysipelas perstans faciei » de Kaposi, que nous avons décrit.

plasma zellen (obs. I et IX) nous paraît un fait intéressant dans l'espèce.

Comme conclusion finale, en ce qui concerne l'étiologie, nous ne croyons pas qu'on puisse pour le moment trancher la question de l'origine ou mieux peut-être des origines. Il paraît cependant acquis que la tuberculose peut jouer un rôle plus ou moins important, dans certains cas, mais que ce rôle peut très bien n'être qu'adjuvant même dans un cas tel que celui de Boeck (obs. V).

En somme, comme pathogénie, nous avons affaire à une intoxication grave, une toxémie.

CHAPITRE VIII

Traitement

Les cas que nous avons décrits sont si rares qu'un diagnostic précoce n'a jamais été fait, ce qui n'est pas surprenant. Mais peut-être ceux qui me feront l'honneur de lire ce travail seront-ils plus à même de dépister cette forme maligne de lupus érythémateux aigu d'emblée dès ses premières manifestations. D'abord il ne faudra jamais manquer de prendre la température d'un tel malade si on a le moindre soupçon d'avoir affaire à une maladie cutanée insolite.

Le plus tôt possible il faudra prescrire le lit, car dans les premières phases méconnues, on peut perdre un temps précieux en traitant le cas d'une façon ambulante. Car il n'y a aucun doute que cela mène à l'affaiblissement et peut-être par les produits toxiques engendrés par le mouvement aggraver une intoxication déjà établie et se développant sournoisement.

Chaque cas doit être traité d'après les données individuelles, spéciales. Il ne faut pas surtout ordonner un traitement local pouvant irriter la peau et augmenter les

difficultés en donnant lieu peut-être à des exacerbations, surtout au visage, par ce fait même. Donc des applications émollientes *secundum artem*.

Il est très important de se rappeler que la seule malade sur 10 qui ait réchappé (obs. VIII Jadassohn) a été soumise à la médication quinique. Même après son rétablissement, lorsque de nouvelles poussées ont fait leur apparition, la quinine en a eu raison.

La quinine a été depuis longtemps préconisée dans le lupus érythémateux, surtout par J. F. Payne en Angleterre.

Dès l'entrée de notre malade à l'hôpital, une potion effervescente au sulfate de quinine a été ordonnée, mais à cause de l'état de la bouche surtout, cette médication a été abandonnée. La potion effervescente de quinine (au citrate de potasse ou de soude) en règle générale est très bien supportée et ne donne pas lieu, même à hautes doses, aux phénomènes toxiques bien connus. Quoi qu'il en soit, il faudra à l'avenir donner de la quinine, et si elle ne peut être supportée par la voie ordinaire, il faudra recourir aux lavements ou aux injections sous-cutanées. On pourra objecter que dans le cas de Jadassohn, l'erreur *post hoc propter hoc* a pu se glisser. Nous pensons que non, vu le bénéfice retiré de la même médication dans les rechutes présentées par cette malade.

A part cela, nous ne voyons que l'emploi des sérums divers, puisque le sérum polyvalent paraît avoir ajourné d'une semaine la terminaison funeste. Naturellement, dans le cas où il se présenterait à l'examen bactériologique un microbe paraissant jouer un rôle important, prépondérant,

dans l'intoxication, ou un microbe conduisant à une surintoxication, on devra lui opposer un sérum, ou une vaccine *ad hoc*, comme dans la méthode de Wright. Car il faut bien se mettre dans la tête que ces cas de lupus érythémateux aigu d'emblée ont eu presque toujours une terminaison funeste quoiqu'on ait fait. Il ne faut donc rien négliger qui puisse donner une chance de salut et éviter le naufrage final.

Quant à l'injection de la vieille tuberculine de Koch comme essai réactif pour le diagnostic, on doit pour nous l'éviter à tout prix. Mais ce qu'on pourrait tenter en cas de tuberculose évidente du malade, serait de petites doses de tuberculo-vaccine avec examens opsoniens du sang d'après la méthode de Wright.

CONCLUSIONS

Nous sommes arrivé au terme de notre longue étude de ces 10 observations d'un état morbide à faces diverses et à manifestations multiples. Il nous reste maintenant à formuler nos conclusions, qui sont les suivantes :

1° Il y a une forme spéciale très rare, aiguë, grave, du lupus érythémateux, qui mérite le nom de lupus érythémateux aigu d'emblée, que nous lui avons donné ;

2° Cette forme s'observe presque exclusivement chez la femme (neuf fois sur dix) ;

3° Elle débute d'une façon insolite qui peut donner le change et présenter de grandes difficultés de diagnostic ;

4° Ses manifestations cutanées sont très polymorphes, et s'accompagnent de phénomènes généraux graves ;

5° En fait, cette forme d'emblée est une intoxication aiguë, à rémissions, qui mène, neuf fois sur dix, à la mort dans un délai de quelques semaines, quelques mois ;

6° La cause essentielle nous échappe. Peut-être ses origines sont-elles multiples, tant au point de vue des causes agissantes que du terrain sur lequel elles évoluent ;

7° La médication quinique paraît être la seule pour le

moment qui donne des chances de salut. A l'avenir, grâce à elle peut-être, surtout si le diagnostic précoce est posé, on pourra espérer réduire la mortalité. C'est notre souhait.

BIBLIOGRAPHIE

(1) Kaposi, Besnier, Doyon. — Pathologie et traitement des Maladies de la peau par Kaposi. Traduction de Besnier et Doyon, 1891, t. II, p. 252 et les notes critiques des auteurs français. — Lenglet. — La pratique dermatologique, t. II, p. 362. — Jadassohn — Handbuch der Hautkrankheiten von Mracek, III, pp. 298 et suiv.

(2) Kaposi. — Neue Beiträge zur Kenntniss des Lupus erythematosus. Arch. für Derm. und Syph., 1872, pp. 38 et suiv., pp. 42-43.

(3) — Aerztlicher Bericht des K.K. Allgem. Krankenhauses zu Wien vom Jahre 1890 (Wien, 1892), p. 153. Voir aussi Annales de Dermatologie, 3e série, t. III, 1891, p. 552.

(4) Boeck. — Die Exantheme der Tuberculose (« Tuberculides » Darier). Arch. für Derm. und Syph. Band 42, 1898, p. 87. — Om Tuberkulosens Exanthemer, Christiania, 1897.

(5) Koch (Franz). — Beitrag zur Lehre vom acuten erythematösen Lupus. Arch. für Derm. und Syph. Band 37, 1896, . 39 (avec planches).

— Voir aussi pour la discussion de ce cas présenté à la

Soc. Derm. de Berlin. Arch. für Derm. und Syph. Band 34, 1896, p. 419 et s.

(6) Voirol (August). — Ein Beitrag zur Ætiologie und Kasuistik des Lupus erythematodes. Inaugural Dissertation. Bern, 1903.

— Cette dissertation a été reproduite dans : Deutsche Medizinal-Zeitung, 1903, nos 80-85. Tiré à part, p. 19 et 22.

(7) Short (Sydney). — A fatal case of acute lupus erythematosus. British Journal of Dermatology. Vol. XIX, 1907, p. 271.

(8) Kaposi, Besnier, Doyon. — Vide supra (1), t. II, p. 259-260.

(9) Gaucher. — Leçons sur les Maladies de la peau, t. I, 1895, p. 649.

— Voir aussi : Du lupus érythémateux. La Semaine médicale, 1893, n° 57, p. 451.

(10) Hallopeau et Leredde. — Traité pratique de Dermatologie, 1900, p. 503.

(11) Pernet. — The Ætiology of Acute Pemphigus. Congrès de l'Association médicale britannique. Londres, 1895. Voir aussi la partie clinique de : Acute Pemphigus : —A contribution to the Ætiology of the Acute Bullous Eruptions, Pernet (clinique) et Bulloch (bactériologie). British Journal of Dermatology. Vol. III, 1896, pp. 157 et s.

(12) Hallopeau. — Sur l'évolution d'un lupus exanthématique en foyers multiples. Soc. française de Dermatologie, 12 novembre 1891. — Annales de Derm. et de Syph., t. II, 1891, p. 859.

(13) Lenglet. — La pratique dermatologique. 1902, t. III, p. 393.

(14) Radcliffe-Crocker. — Diseases of the Skin, 3e édition. London, 1903, pp. 759 et s.

(15) Fagge and Pye-Smith. — Text book of the Principles and Practice of Medicine, 3e édition, 1891, vol. II, p. 916.

(16) Boeck. — Les Tuberculides, IVe Congrès International de Dermatologie, 1908. Comptes rendus. Paris, 1901 p. 109.

(17) Stelwagon. — Treatise on Diseases of the Skin., 5e édition. Philadelphia, 1907, p. 714.

(18) Hyde and Montgomery. — A Practical Treatise on Diseases of the Skin., 7e édition, 1906, p. 605.

(19) Pusey. — The Principles and Practice of Der m ology, 1907, p. 373.

(20) Kaposi. — Loc. cit., 1872(2), p. 58.

(21) — Loc. cit., 1872 (2), p. 61.

(22) — Loc. cit., 1890 (3), p. 153.

(23) Boeck. — Loc. cit., (4), p. 87.

(24) Koch (Franz). — Loc. cit., 1896 (5), p. 39.

(25) Voirol. — Loc. cit. (Tiré à part du Deutsche Med. Zeitung, 1903, nos 80-85, p. 19.

(26) — Loc. cit. (25), p. 22.

(27) Short. — Loc. cit. (7), p. 271.

(28) Pernet. — Hæmorrhagic Rashes (travail d'ensemble) (West London Medical Journal. Vol. XII, 1907. pp. 192-213).

(29) Kaposi. — Loc. cit. supra (3), p. 150.

(30) Besnier. — Voir Kaposi-Besnier, Vol. II, p. 258.

(31) Kaposi. — Loc. cit. (2), p. 58.

(32) — Loc. cit. (2), p. 59.

(33) — Pathology and Treatment of Diseases of the Skin. 1805, p. 508. (Edition américaine par les soins du Dr James C. Johnson).

(34) Kaposi, Besnier, Doyon. — Tome II, p. 255. note (1).

(35) Hallopeau. — Bulletin de la Société française de Dermatologie, 1890, p. 220, cité par Besnier, loc. cit. (36), p. 461.

(36) Besnier. — Annales de Dermatologie, 3e série, Tome III, 1892, pp. 455 et seq.

(37) Radcliffe-Crocker. — Lupus erythematosus as an imitator of various forms of dermatitis.

— Journal of Cut. and Genito-Urinary Dis, 1894.

(38) Joseph. — Archiv. für Derm. und Syph. Band 34. 1896, p. 420.

(39) Hebra. — Atlas, 1856. Heft vi. Tafel I. Texte, p. 57.

(40) — Hautkrankheiten. Band III. Theil I, pp. 198 et seq. (Cet ouvrage fait partie de Virchow's Handbuch der spec. Path. und Therapie, 1860).

(41) Von Düring. — Arch. für Derm. und Syph. Band 35. 1896, pp. 219 et seq.

(42) Lewin. — Berliner klin. Wochensch., 1892. p. 79.

(43) Galloway and Macleod. — The Relationship of Lupus erythematosus and Erythema multiforme, with an illustrative case. (Brit. Journ. of Derm. Vol. XX, 1908, p. 65).

Voir aussi des mêmes. Ibid. idem. Vol. XV, 1903, p. 81.

(44) Pautrier. — Les tuberculoses cutanées atypiques (Tuberculides). 1903.

(45) Roth (Friedr.). — Die Beziehungen des Lupus erythematosus zur Tuberculose. Arch. f. Derm. u. Syph. Band 51. 1900, p. 1.

— Voir aussi Lacavalerie. Etude sur le Lupus érythémato-tuberculeux. Thèsede Paris, 1895. — Le Cros. Le lupus érythémateux et sa nature tuberculeuse. Thèse de Montpellier, 1897.

(46) Pernet et Bunch. — The opsonic treatment of certain diseases of the skin. Brit. Jour. of Dermatology. Vol. XVIII, 1906, p. 339.

(47) Nicolas et Favre. — Cellules géantes et follicule syphilitique dans les syphilides tertiaires cutanées et muqueuses. Ces formations histologiques permettent-elles de distinguer avec certitude la tuberculose de la syphilis ? La Province médicale, n° 51, 1907. Tiré à part, p. 24.

(48) De Beurmann et Gougerot. — Annales de Derm. et de Syph., août, sep.-oct.-nov. 1907.

— Voir aussi Brit. Jour. of Derm., juin 1908, p. 202.

(49) Naegeli (Otto). — Ueber Häufigkeit, Localisation und Ausheilung der Tuberculose. Arch. f. path. Anat. und Physiologie, u. s. w. (Virchow's Archiv). Band 160, 1900, p. 426.

(50) Hallopeau et Leredde. — Op. cit. supra (10), p. 505, note 1.

(51) Lenglet. — Loc. cit. supra (1), p. 395.

(52) Danielssen et Wilhelm Boeck. — Traité de la Spédalsked. Paris, 1848, p. 203.

(53) Pick, Walther. — Ueber die Beziehungen des Lupus erythematous discoïdes zur Tuberculose mit besonde-

rer Verwerthung der Tuberculin reaction. Archiv. f. Derm. u. Syph. Ban' 58, 1901, p. 359.

— Voir aussi Schmitt : De la valeur diagnostique et thérapeutique de la Tuberculine en Dermatologie, 1907.

(54) Roth. — Loc. cit. supra (45).

(55) Busch. — The question of the tuberculous nature o lupus erythematosus. Brit. Jour. of Dermatology. Vol. XIX, 1907, p. 416.

(56) — Voir le travail critique de Thomas J. Horder : Treatment by specific inoculation. Practice and Theory. — St. Bartholomew's Hospital Journal. Feb. 1908. — Pour détails complets de la méthode voir R. W Allen : Vaccine therapy and the opsonic method of treatment, 2e éd., 1908.

(57) Bulloch. — Inquiry into the opsonic content of the blood serum in healthy individuals and in patients affected by Lupus (lupus vulgaire. Transactions of the Path. Soc. of London. Vol. LVI, p. 342.

(58) Warde, Wilfrid. — Lupus erythematosus : a study of the Disease. Brit. Jour. of Dermatology. Vol. XIV, 1902, p. 463.

— Voir aussi vol. XIII, 1901, p. 26.

(59) Unna. — The Histopathology of the Diseases of the Skin. Traduction anglaise de Norman Walker, 1896, p. 1077, etc.

(60) Breda. — Intorno alla Natura ed alla curabilita del lupus erythematodes discoideus. — Atti del reale Instituto veneto di scienze, lettere ed arti, t. LXI, 1901-1602. Parte seconda.

Imp. spéciale de la librairie Rousset, 12, rue Monsieur-le-Prince, Paris.

